

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

N°.....

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

560

PAR

Pierre DUBOIS

Né le 1^{er} Février 1910, au Mesnil-en-Vallée (M.-&-L.)

La forme intra-thoracique
de la
maladie de Recklinghausen

(Neurinome intra-thoracique)

Président : M. DEBRÉ, Professeur

ANGERS
L'IMPRIMERIE DE L'ANJOU
21, BOULEVARD GASTON-DUMESNIL, 21

1935

0086



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551625_0069

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre DUBOIS

Né le 1^{er} Février 1910, au Mesnil-en-Vallée (M.-&-L.)

La forme intra-thoracique de la maladie de Recklinghausen

(Neurinome intra-thoracique)

Président : M. DEBRÉ, Professeur

ANGERS

L'IMPRIMERIE DE L'ANJOU

21, BOULEVARD GASTON-DUMESNIL, 21

1935

I. — PROFESSEURS

Le Doyen..... G. ROUSSY

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	DESGREZ.
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	MAURICE VILLARET.
Clinique médicale.....	LOEPER
	CARNOT.
	CLERC.
	MARCEL LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des ma-	
ladies de l'encéphale.....	
Clinique des maladies du système nerveux	H. CLAUDE.
Clinique des maladies infectieuses.....	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale.....	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	PROUST.
Clinique gynécologique.....	
Clinique chirurgicale infantile et ortho-	OMBREDANNE.
pédie	RATHERY.
Clinique thérapeutique médicale.....	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryncologique.....	PIERRE DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	SERGENT.
Clinique propédeutique.....	BEZANÇON.
Clinique de la Tuberculose.....	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-	MATHIEU.
dulte	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire.....	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

Pathologie médicale.....	BÉNARD HENRI.
Pathologie médicale.....	BERNARD ETIENNE.
Pathologie médicale.....	BOULIN.
Histologie.....	BULLIARD.
Pathologie médicale.....	CATHALA.
Pathologie médicale.....	CHEVALLIER.
Physique.....	DOGNON.
Urologie.....	FEY.
Parasitologie.....	GALLIARD.
Bactériologie.....	
Pathologie chirurgicale.....	DE GAUDART D'ALLAINES
Physiologie.....	GAYET.
Histologie.....	GIROUD.
Pathologie médicale.....	HAGUENAU.
Oto-rhino-laryngologie.....	HALPHEN.
Pharmacologie.....	HAZARD.
Anatomie pathologique.....	HUGUENIN.
Hygiène.....	JOANNON.
Obstétrique.....	LABBÉ HENRI.
Obstétrique.....	LACOMME.
Pathologie médicale.....	LANTUEJOUL.
Pathologie expérimentale.....	LAROCHE GUY.
Pathologie chirurgicale.....	LEMAIRE.
Pharmacologie.....	LEVEUF.
Neurologie et Psychiatrie.....	Mlle J. LEVY.
Pathologie médicale.....	LEVY-VALENSI.
Pathologie chirurgicale.....	MOREAU.
Pathologie médicale.....	MOULONGUET.
Anatomie pathologique.....	MOUQUIN.
Pathologie chirurgicale.....	OBERLING.
Médecine légale.....	PETIT-DUTAILLIS.
Obstétrique.....	PIÉDELIEVRE.
Physiologie.....	PORTES.
Chimie biologique.....	RICHET.
Pathologie chirurgicale.....	SANNIÉ.
Pathologie expérimentale.....	SÈNÈQUE.
Pathologie médicale.....	TROISIÈRE.
Obstétrique.....	TURPIN.
Pathologie chirurgicale.....	VIGNES.
	WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Pathologie chirurgicale.....	ALGRAVE.
Pharmacologie.....	BUSQUET.
Physiologie.....	CHAILLEY-BERT.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Parasitologie.....	NEVEU-LEMAIRE.
Physique.....	ZIMMERN.

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.
ABRAMI.
ALAJOUANINE.
AUBERTIN.
BRULÉ.
CHABROL.
CHIRAY.
DONZELOT.
DUVOIR.
HARVIER.
LIAN.
PASTEUR-VALLERY-
RADOT.
SEZARY.

Clinique
médicale

MM.
BASSET.
BROCQ.
CADENAT.
GATELLIER.
HEITZ-BOYER.
MOCQUOT.
MOURE.
QUENU.
SCHWARTZ.
VELTER.

Clinique
chirurgicale

MM.
ECALLE
GUENIOT.
LE LORIER.
LEVY-SOLAL.
METZGER.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

Education physique.....
Radiologie clinique.....
Puériculture

MM.
CHAILLEY-BERT, agrégé.
LEDoux-LEBARD.
WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

*A qui j'aurais tant voulu offrir
ce faible témoignage de ma
profonde affection et de ma
reconnaissance.*

A MA MERE

*Gage de ma tendresse et de mon
dévouement.*

A MA FEMME

Avec tout mon amour.

A MES CAMARADES D'INTERNAT

*En souvenir des bonnes années
que nous avons passées en-
semble.*

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MES MAITRES
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

A la mémoire du Professeur BRIN

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE.

MEMBRE DE LA SOCIÉTÉ INTERNATIONALE DE CHIRURGIE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Qui nous a laissé le souvenir
d'un maître éminent et dont
les leçons nous ont été si utiles.*

A Monsieur le Docteur BOQUEL

PROFESSEUR DE CLINIQUE OBSTÉTRICOLE

DIRECTEUR DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

MEMBRE CORRESPONDANT DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A TOUS MES MAÎTRES

DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE ET DE L'HOTEL-DIEU D'ANGERS

A la mémoire de Monsieur le chanoine BERNARD

SUPÉRIEUR DU COLLÈGE MONGAZON

*Auquel nous garderons toujours
la plus grande reconnaissance.*

A tous mes anciens Professeurs.

A Monsieur le Docteur DENECHAU

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur DEBRE

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MÉDECIN DE L'HOPITAL HÉROLD

*Nous le remercions du grand
honneur qu'il nous fait en ac-
ceptant la présidence de cette
thèse.*

INTRODUCTION

La maladie de Recklinghausen, individualisée d'une façon parfaite semble-t-il dès le premier mémoire de cet auteur en 1882, n'a cessé depuis de voir son cadre s'élargir au point d'englober, après les nombreuses petites tumeurs sous-cutanées « neuromes fibromateux des nerfs de la peau », décrites par lui, les tumeurs étagées le long des nerfs périphériques avec Pierre Marie et Landowski, les taches pigmentaires, les nævi molluscum sessiles ou pédiculés, et enfin récemment avec Crouzon, ces masses vraiment monstrueuses que sont les neuromes plexiformes.

Or à ces tumeurs de volume et d'importance si variables, mais toutes superficielles, sont venues plus récemment se joindre des masses profondes, pouvant apparaître au niveau de tous les organes et dans les diverses cavités du corps. Ces tumeurs intra-crâniennes ou intra-rachidiennes sont aujourd'hui bien connues et vraiment à l'ordre du jour. Il ne semble pas en être de même de celles qui par leur localisation intra-thoracique et par leur volume souvent considérable, se présentent en clinique, de ci, de là, comme

des tumeurs en apparence primitives, agissant par leur volume et par compression des poumons, des vaisseaux ou des nerfs du voisinage. Elles n'ont fait, à notre connaissance, en dépit des recherches nombreuses que nous avons effectuées, l'objet d'aucun travail d'ensemble, en France et même à l'étranger. Elles appartiennent pourtant en propre à cette affection, ce sont des neurimones, comme on les nomme aujourd'hui et pour être rares, elles méritent pourtant d'être bien connues, puisque de nature bénigne elles sont justiciables d'une intervention curatrice.

Ayant eu l'occasion dans le service du Professeur Dénéchau, à l'Hôtel-Dieu d'Angers, d'en suivre, cliniquement et à l'écran, un cas remarquable et des mieux caractérisé, nous avons crû intéressant, sous la direction de notre maître, de rechercher les faits semblables publiés, assez rares en France, mais un peu plus nombreux à l'étranger, d'en étudier les divers symptômes cliniques et radiologiques, d'en voir l'évolution habituelle et de les comparer à notre observation personnelle. A cette occasion, sans nous croire obligé de faire une étude d'ensemble de la maladie de Recklinghausen, dont nous rapporterons seulement les données essentielles, nous jugeons utile de voir au point de vue anatomo-pathologique ce que sont ces tumeurs, quelles sont leurs relations avec les autres modalités de cette affection, comment il est possible d'en faire le diagnostic et à la lumière des interventions pratiquées jusqu'ici, quel doit en être le traitement médical et chirurgical.

Qu'il nous soit permis ici de remercier le Docteur Denéchau, professeur de Clinique médicale à l'Hôtel-Dieu d'Angers, qui nous a inspiré le sujet de cette thèse pour l'aide précieuse et efficace qu'il nous a apportée au cours de ce travail. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

HISTORIQUE ET DONNÉES GÉNÉRALES

Pour situer le neurimone intra-thoracique dans le cadre de la neurofibromatose dont il n'est qu'une localisation, nous devons, au début de ce travail, rappeler les diverses étapes par lesquelles a passé cette affection.

C'est à Recklinghausen que revient l'honneur d'avoir en 1882, établi l'entité morbide qui porte son nom. Avant lui, bien des cliniciens avaient déjà noté les lésions de la neurofibromatose. Mais les cas observés étaient restés épars et apparaissaient plutôt comme des curiosités dermatologiques.

La maladie de Recklinghausen, ou « Polyfibromatose neuro-cutanée pigmentaire » comme la dénomme Landowski est essentiellement caractérisée par trois ordres de symptômes.

Des tumeurs cutanées. — Réparties, en nombre variable, quelquefois considérable sur toute la surface du corps, plus fréquentes peut-être au niveau de la tête, du cou et du tronc, et affectant parfois une disposition métamérique. Leur couleur est celle de la peau : quelquefois elles sont rosées ou violacées. Leur volume varie d'un grain de chènevis à la grosseur

d'une noix. Elles siègent sous la peau ou dans le derme. Certaines font hernies à travers le derme et en se pédiculisant, donnent des molluscum.

Souvent une tumeur, rarement plusieurs, prend un développement considérable, sous forme de vastes molluscum dont le poids atteint quelquefois plusieurs kilogs, ou sous forme de dermatolysies. Ce sont les tumeurs royales, ou tumeurs majeures, de consistance mollasse, donnant quelquefois la sensation du paquet de lombrics ou de varicocèle, analogue à celle que l'on trouve dans les névromes plexiformes.

Des tumeurs des nerfs périphériques. — De consistance plus dure que celle des tumeurs cutanées, caractérisées par leur disposition en chapelet le long des nerfs, à la face interne du bras, à la partie supérieure de la cuisse, ou suivant le trajet des nerfs intercostaux.

Enfin des taches pigmentaires. — Soit larges placards couleur café au lait, soit semis de petites taches lenticulaires plus ou moins groupées dans certaines régions.

A cette triade symptomatique se surajoutent, mais de façon plus inconstante, des troubles divers, soit troubles fonctionnels du système nerveux : paralysies, troubles sensitifs dépendant des localisations des tumeurs sur les nerfs périphériques; soit troubles psychiques, débilité mentale, dépression et même épilepsie.

Telle est la maladie de Recklinghausen classique, neurofibromatose diffuse généralisée. Mais il existe

des formes incomplètes où l'un des éléments de la triade peut manquer et même, et c'est là une donnée d'acquisition plus récente, des formes monosymptomatiques.

Nous avons dit que le cadre de la neurofibromatose, depuis la description initiale de Recklinghausen n'avait cessé de s'élargir. Déjà Crouzon montre les rapports qui existent entre la neurofibromatose et le névrome plexiforme, et fait de ce dernier une forme particulière de la même maladie.

De même des travaux plus récents ont permis de rattacher à la maladie de Recklinghausen des manifestations qui avaient d'abord été étudiées isolément parce qu'on n'avait pas saisi le lien anatomique et sans doute pathogénique qui les rattache à la neurofibromatose. Telles sont les tumeurs cérébrales, médullaires, tumeurs des nerfs crâniens, surtout de la VIII^e paire, encore décrites sous le nom des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, tumeurs nerveuses viscérales, du cœcum, de l'estomac, de la plèvre, de la chaîne sympathique, du poumon.

Et il nous paraît utile, pour comprendre ce rapprochement, de rappeler brièvement l'évolution parallèle, de la description clinique et des données anatomo-pathologiques.

Chauffard décrit deux variétés anatomiques distinctes :

a) La neurofibromose pigmentaire, où les fibromes ont un point de départ périphérique et sont accompa-

gnés de névromes multiples des troncs nerveux et de leurs rameaux, et

b) La dermofibromatose pigmentaire où les fibromes sont exclusivement cutanés et ont un point de départ douteux.

Cette doctrine a été soutenue par Iehl dans sa thèse de 1896 et par les observations de nombreux auteurs. Mais on peut observer des formes mixtes et Bertin (Gazette des Hôpitaux, 1913), considère les fibromes dermiques comme des névromes terminaux. Il n'ad-donc plus la dualité entre la neuro et la dermo-fibromatose, dualité contre laquelle les travaux de Masson démontrant l'origine nerveuse des nævi pigmentaires, apportent encore un argument.

Parallèlement à cette évolution dans la classification clinique, les données anatomo-pathologiques se modifient.

Virchow classe les tumeurs observées au cours de la maladie de Recklinghausen en neuromes vrais, contenant du tissu nerveux et des fibres nerveuses et en faux neuromes se développant aux dépens de la gaine des nerfs.

D'où le nom de neuro-fibromatose donné par Recklinghausen à l'entité morbide qu'il décrit. Pour lui, ces tumeurs sont avant tout fibreuses et naissent du tissu conjonctif de l'endo ou du périnèvre.

A côté de cette théorie fibromateuse encore défendue par Herxheimer et Roth, en 1914, et tout récemment par Penfields au congrès de Neurologie de 1931, se fait jour une théorie nerveuse.

Bard, en 1885, puis Ranvier, font dériver le neuro-fibrome du neuroblaste périphérique. Verocay, en 1908, identifie les cellules néoplasiques des tumeurs avec des cellules de la gaine de Schwann, et les fibres avec des fibres nerveuses. Il propose pour ces tumeurs le nom de **neurinomes**.

Puis les travaux de Held et de Nageotte sur l'histogénèse des nerfs périphériques, en montrant que la gaine de Schwann doit être considérée comme de la névroglie périphérique, sans que le tissu conjonctif y participe, justifient les appellations de Schwannomes ou de gliomes périphériques, adoptées en France pour les neurinomes de Verocay.

De même, certaines tumeurs des nerfs viscéraux, du tube digestif ou de la plèvre, présentent exactement les mêmes caractères histologiques et doivent donc rentrer dans le même cadre. Puis c'est le tour des tumeurs des méninges, et enfin d'après Masson, les **noëvi pigmenatires eux-mêmes** ne sont que des tumeurs nerveuses, et il y a identité absolue de structure entre ces différentes tumeurs gliales.

Il semble donc, qu'à la lumière des travaux récents, on puisse faire de la maladie de Recklinghausen une **neuœctodermose**, aux localisations multiples, permettant d'inscrire à l'actif de cette affection, des formes généralisées, et des formes localisées; cette localisation pouvant se faire sur tout l'axe nerveux central et périphérique, et même sur les terminaisons nerveuses de la peau. De tout cela on peut conclure que s'il existe des formes multiples, très différentes,

de la maladie de Recklinghausen, avec tumeur majeure qui peut être n'importe où, on est en droit, même pour une chose locale, absolument isolée, de parler de neurinome. « Les tumeurs isolées du système nerveux n'étant en fait que des variétés à topographie restreinte, rentrant dans le même groupe que les formes généralisées ou dissociées de la maladie de Recklinghausen », il en est de même des tumeurs des autres organes et particulièrement des tumeurs intrathoraciques qui nous intéressent exclusivement ici.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique vient d'ailleurs confirmer cette façon de voir en montrant une structure particulière caractéristique que l'on constate dans tous les neurofibromes.

On trouve avant tout un tissu formé de cellules riches en noyaux. Ceux-ci, le plus souvent, rangés en lignes, et donnant un aspect en palissade caractéristique. Les cellules elles-mêmes s'ordonnent en rangées, séparées par un tissu de soutien, et orientées vers un centre, elles prennent un aspect en rosace ou en « tourbillons ».

C'est le type le plus fréquent, appelé par Antoni le type A de la maladie de Recklinghausen, caractérisé avant tout par ses cellules orientées et ses noyaux en palissade.

A côté de cette structure pseudo-fibrillaire, on peut trouver également une structure réticulaire, c'est le type B d'Antoni. Ici, plus d'orientation cellulaire, et, à l'inverse du type précédent, les noyaux sont très peu nombreux. Les faisceaux cellulaires, colorés en jaune par le Van Gieson, sont séparés par du tissu collagène qui lui se colore en rouge par la même méthode. Ils s'entrecroisent en tous sens, formant un réseau à mailles plus ou moins serrées. On a trouvé aussi, mais moins souvent, une disposition longitudinale rappé-

lant alors un peu l'aspect d'une riche chevelure de femme.

Le tissu de soutien est formé aux dépens de la gaine de Schwann. Selon l'origine de la tumeur, on trouve au milieu de ce syncytium issu de la gaine de Schwann, soit des fibres nerveuses, neurofibromes, soit des ganglions nerveux d'origine sympathique, ganglioneuromes.

Les éléments nerveux des ganglioneuromes peuvent être soit des cellules normales comme celles du cerveau, soit au contraire des cellules néo-formées d'un type particulier qu'on ne retrouve nulle part ailleurs dans l'organisme.

En somme, on peut avec Antoni, diviser les formes anatomo-pathologiques de la maladie de Recklinghausen en deux types : l'un avec noyaux en palissade et cellules orientées; l'autre dans lequel on ne rencontre aucun de ces deux caractères, mais constitué par ce qu'il appelle le tissu réticulé.

Ces données anatomo-pathologiques et histologiques s'appliquent, nous y insistons, à toutes les tumeurs de la maladie de Recklinghausen, qu'elles dépendent du système nerveux central ou du système sympathique, qu'elles soient cutanées ou crânio-médullaires, viscérales ou intra-thoraciques. Il importe donc de ne pas l'ignorer, car trop souvent, ainsi que le dit Kienbock, ces tumeurs, et tout particulièrement les tumeurs intra-thoraciques sont mal étiquetées, même sur la table d'autopsie.

On trouve à l'ouverture du thorax, presque toujours à la partie postérieure, derrière la plèvre, des tumeurs de taille très variable, allant jusqu'à la grosseur d'un poing ou d'une tête d'enfant. Elles semblent souvent appendues à la racine nerveuse ou au tronc nerveux aux dépens duquel elles se sont développées, par un pédicule plus ou moins long et volumineux. Les neurinomes développés près de la colonne vertébrale aux dépens des nerfs rachidiens, naissent en règle générale des racines postérieures, même lorsqu'il sont situés sur la partie antéro-latérale de la colonne. Ces tumeurs ont souvent deux portions, une portion intrarachidienne, cause d'accidents de compression de la moelle, et une portion thoracique donnant des symptômes de tumeur médiastinale. Ces deux portions réunies par une partie rétrécie, au niveau du trou de conjugaison donnent les fameuses « tumeurs en sablier » (observation X).

Développées aux dépens des nerfs rachidiens, ce sont donc des tumeurs rétro-pleurales, para-vertébrales, logées dans l'angle costo-vertébral droit ou ou gauche. Elles peuvent également occuper la partie postérieure des espaces intercostaux qu'elles élargissent. A leur niveau les côtes, et les vertèbres, lorsque la tumeur est para-vertébrale, sont légèrement modifiées, plus ou moins atrophiées à l'endroit où la masse néoformée les comprime. Les ganglioneuromes développés aux dépens de la chaîne latérale sympathique sont eux aussi, toujours postérieurs et rétro-pleuraux. C'est une règle qui en raison même de leur origine ne souffre pas d'exception.

Beaucoup plus rarement on trouvera un neuro-fibrome développé dans la partie moyenne du médiastin, soit aux dépens du pneumogastrique ou de ses ramifications, au niveau du hile, autour des gros vaisseaux, près du cœur, ou même en plein parenchyme pulmonaire. On a même signalé des cas où la tumeur s'était développée aux dépens des nerfs de la plèvre et était intra-pleurale (observation IV). Mais ce ne sont là que des localisations exceptionnelles et le siège favori, de beaucoup le plus fréquent, presque typique de ces tumeurs est la partie postérieure du thorax, en arrière de la plèvre. Notre cas semble vraiment en être un exemple. Makkas, d'Athènes, dans un article sur les neurinomes intra-thoraciques, en rapporte 28 cas, tous contrôlés opératoirement. Dans 27 la tumeur siégeait dans le médiastin postérieur, près de la colonne vertébrale ; dans un seul, elle avait une implantation latérale au niveau du 8^e espace intercostal. D'après les observations que nous avons pu recueillir la tumeur siégeait deux fois dans le médiastin postérieur, une fois dans le médiastin moyen (observation VI), une fois en avant (observation XII). Dans un cas elle était intra-pleurale (observation IV) et dans un autre intra-pulmonaire, siégeant entre deux lobes du poumon (observation III). Pour ce qui est de la localisation en hauteur, le siège le plus fréquent est la partie supérieure du thorax, au niveau des sommets des poumons. Mais on peut les rencontrer aussi à la partie moyenne, à hauteur des hiles, ou au niveau du diaphragme. Makkas signale que 16 fois

la tumeur occupait le tiers supérieur, 6 fois la partie moyenne et dans 5 cas la partie inférieure, juste au-dessus du diaphragme. Nous l'avons trouvée 10 fois au tiers supérieur, 3 fois à la partie moyenne, et 2 fois à la partie inférieure. Il ne semble pas qu'il y ait une prédilection pour un côté plutôt que pour l'autre, bien que Makkas signale le neurofibrome à droite chez 19 sujets et chez 9 seulement à gauche.

La tumeur enlevée se présente régulièrement arrondie, à surface lisse ou très légèrement bosselée. Elle forme une masse solide et homogène, de consistance ferme. A la coupe les neurofibromes développés dans le thorax présentent un aspect identique à celui des autres neuromes. La surface de section est grise ou rouge brun. Le contenu des tumeurs est assez variable. Elles sont en général pauvrement vascularisées, mais il n'est pas rare de trouver de petits foyers hémorragiques (observation IX) qui en se nécrosant forment des cavités kystiques plus ou moins importantes. Certains neurinomes ont une composition homogène, ferme, et présentent une structure fibrillaire ou lamelleuse. D'autres ont un aspect qui rappelle celui des névromes plexiformes, avec des cordons enchevêtrés dans tous les sens, formant un paquet compact ou arrondi.

Assez souvent le contenu des tumeurs, au lieu d'être ferme, présente une consistance molle, et est constitué par une substance analogue à de la gélatine ou à des mucosités. Quelques-unes mêmes sont entièrement fluides.

Au microscope les neurinomes intra-thoraciques présentent la structure générale des neurofibromes. Il est pourtant intéressant de noter la prédominance ici sur les neuromes vrais, dont on ne retrouve qu'un assez petit nombre de cas dans la littérature, des ganglioneuromes, développés aux dépens de la chaîne sympathique, et caractérisés avant tout par la présence de cellules ganglionnaires. Le pneumogastrique ou ses ramifications, est aussi assez souvent intéressé. Nous pouvons supposer, par les seules données cliniques, à vrai dire, que le pneumogastrique n'était pas intact dans notre observation personnelle.

PATHOGÉNIE

La pathogénie du neurinome intra-thoracique est encore imprécise, comme celle de la maladie de Recklingmausen elle-même. Celle-ci, maladie congénitale, héréditaire et familiale a été d'abord considérée comme une maladie infectieuse, et les neurofibromes, rapprochés des lépromes. D'autres auteurs, constatant l'existence de lésions de la thyroïde ou des surrénales ont émis l'idée d'une cause toxique. L'hypothèse la plus séduisante actuellement et qui paraît la plus vraisemblable est celle d'une malformation ectodermique amenant des troubles d'évolution des différents organes issus du feuillet ectodermique. Cette théorie paraît d'autant plus vraisemblable

qu'elle rend compte à la fois des faits d'hérédité familiale et de l'influence des intoxications ou infections des géniteurs.

Il semble en effet que dans la pathogénie de cette malformation ectodermique il faille considérer deux ordres de facteurs. Ceux qui agissent sur le germe lui-même et ceux qui agissent sur le produit de la conception. Dans le premier cas il s'agit d'une tare histologique transmise héréditairement. Henri Vignes a exposé cette théorie : « On peut, dit-il, observer des cas, où c'est non pas l'organe, mais le tissu qui est lésé... Certaines affections frappent spécialement les tissus dérivés d'un feuillet embryonnaire. C'est ainsi que l'on peut observer l'hérédité d'une fragilité ectodermique se traduisant par une tare cutanée et une tare nerveuse. »

Dans le second cas, au contraire, la cause agit sur l'embryon lui-même, pour perturber son développement. C'est ainsi que semblent agir les intoxications (plomb, mercure, arsenic...) et les infections, en particulier les maladies infectieuses au cours de la grossesse, sans qu'aucune de ces maladies ne détermine de malformation spécifique. L'atteinte de l'ectoderme se traduit de la même façon, quel que soit le toxique en cause. Et les expériences de Charrin, montrent que ces malformations acquises à la suite d'une infection au cours du développement se transmettent à la descendance comme un caractère morbide fixé à la race : « Hérédité morbide, d'une part, infection anténatale très précoce d'autre part », voilà selon les cas

les hypothèses étiologiques les mieux justifiées jusqu'à ce jour. (Pierson, Thèse de Nancy, 1924).

En ce qui concerne plus particulièrement les formes intra-thoraciques, on ne relève aucune cause particulière. Les nerfs viscéraux sont touchés au même titre que les nerfs cutanés ou les nerfs crâniens. Ces neurinomes sont des productions essentiellement instables, qui évoluent par poussées plus ou moins espacées. Souvent c'est un traumatisme qui les révèle (observation XII) soit en provoquant un examen à l'écran qui permet de voir l'opacité arrondie révélatrice, soit en provoquant une poussée évolutive de la tumeur qui, jusque-là silencieuse et ignorée, cause brusquement des accidents qui amènent le sujet à consulter un médecin.

Les deux sexes sont touchés avec une égale fréquence, et tous les âges sont représentés depuis un an jusqu'à 75 ans.

ETUDE CLINIQUE

Nous avons vu que les neurinomes peuvent avoir dans le thorax une situation variable. Or ces tumeurs n'ont pas, à vrai dire, de symptomatologie propre. Bien au contraire une de leurs caractéristiques est le peu de signes cliniques révélés par un examen même minutieux, contrastant avec le volume parfois énorme de la masse décelée par la radiographie.

Tumeurs intra-thoraciques, elles se traduisent par les signes habituels des néoformations du thorax, signes d'emprunt, dépendant des organes contenus dans une cavité inextensible ou peu extensible, et qui se trouvent comprimés ou irrités par la masse qui se développe dans leur voisinage. Aussi aucun symptôme n'est vraiment pathognomonique d'un neurinome, et de plus la symptomatologie va varier suivant les organes lésés, suivant le siège de la tumeur.

Cependant nous avons vu déjà que la situation la plus fréquente des neurinomes était en arrière, tout près de la colonne vertébrale. Ce sont donc le plus souvent des tumeurs du médiastin postérieur, médiastin digestif et nerveux où se trouvent l'œsophage, flanqué des deux nerfs X, les récurrents, les phrén-

ques, et le grand sympathique dorsal, qui bien qu'anatomiquement extra-médiastinal, n'en fait pas moins partie cliniquement, puisqu'il est souvent lésé au cours des tumeurs du médiastin. Plus en avant se trouvent la trachée et les bronches entourées de nombreux ganglions lymphatiques, qui de par leur situation vont être touchées aussi bien dans les lésions du médiastin antérieur que du médiastin postérieur.

La présence de ces différents organes nous explique la symptomatologie que l'on rencontre d'ordinaire au cas de neurinomes intra-thoraciques, le syndrome du médiastin postérieur qui, de beaucoup le plus fréquent, peut être pris comme type de description.

Ce qui frappe tout d'abord c'est la lenteur d'évolution des neurinomes, et l'apparition très tardive des symptômes alors que la lésion existe déjà depuis longtemps. Certains même n'occasionnent aucun trouble et ne sont que des découvertes fortuites au cours d'un examen radiologique, pratiqué pour une raison quelconque.

Nous allons cependant essayer de dégager, des observations que nous avons pu recueillir, la symptomatologie qui paraît la plus fréquente.

D'ordinaire le premier symptôme en date, celui qui amène le malade à la consultation, est la douleur. Ce sont des douleurs légères le plus souvent, insignifiantes même en comparaison de la grosseur de la tumeur intra-thoracique, ne prenant que rarement et très tardivement un caractère grave qui rende la vie impossible au malade. Elles se présentent générale-

ment sous forme de tiraillements, d'élancements, ou de pesanteurs dans un hémithorax ou dans le dos. Quelquefois ce sont des douleurs en coup de poignard avec irradiation dans l'épaule ou dans le bras ; plus rarement elles affectent une forme névralgique, sous forme de névralgies intercostales.

Ces douleurs sont d'abord intermittentes, survenant à l'occasion d'un effort, d'une émotion, ou même sans causes appréciables. Plus tard, à la période ultime, elles deviennent continuelles, mais n'arrivent que rarement à une intensité extrême.

L'élément douleur semble bien être le symptôme non seulement le plus précoce, mais aussi le plus constant. Sur les treize observations que nous rapportons, on le note 8 fois et presque toujours comme symptôme d'alarme. Il peut cependant faire défaut et dans 5 de nos cas, les douleurs manquaient totalement, ou étaient si peu importantes qu'elles n'attiraient pas l'attention du malade. Ce peut d'ailleurs être un symptôme trompeur, susceptible d'égarer le diagnostic, car les douleurs peuvent s'irradier dans le ventre, parfois en ceinture, et lorsque ces irradiations existent seules, elles font souvent croire à une lésion abdominale — soit cholecystite (Brunschweiler, 1917), soit appendicite (Guleke, 1926). Elles peuvent même conduire à une intervention, comme dans le cas de Guleke, où l'on pratiqua une appendicectomie, et dans un autre cas de Borchardt en 1926 où une laparotomie fut faite et ne montra aucune lésion abdominale.

D'autres fois on a pu observer des névralgies du trijumeau ou même une sciatique.

Parfois au contraire ce sera une douleur ascendante, dans les tumeurs haut placées bien entendu, et notre malade en est un exemple frappant avec ses algies sus-claviculaires, cervicales, faciales et même oculaires.

Aux douleurs s'ajoutent fréquemment des troubles respiratoires liés à la compression de la trachée ou des grosses bronches. C'est le plus souvent une dyspnée légère, d'abord dyspnée d'effort, apparaissant à l'occasion d'une course, d'une ascension, ou d'un travail pénible. Dans l'une de nos observations, empruntée à Kienbock et concernant un homme jeune et robuste, la dyspnée d'effort fut le seul symptôme traduisant l'évolution d'un neurinome intra-thoracique, dyspnée à cause de laquelle le sujet dut abandonner le sport. Plus tard la dyspnée devient continue avec en même temps un certain degré de gêne respiratoire avec tirage par obstruction des voies aériennes supérieures.

En plus on trouve fréquemment des phénomènes d'irritation de l'appareil respiratoire, provoqués par la tumeur voisine, tendance aux bronchites, aux congestions pulmonaires. Souvent les phénomènes s'accompagnent de fièvre plus ou moins élevée, qui font étiqueter ces épisodes « grippe » dans nombre des cas. On note même souvent un certain degré de réaction pleurale, soit simple dépoli de la séreuse, se traduisant par des frottements, soit pleurésie exsudative

avec épanchement plus ou moins important. La pleurésie au cours des neurinomes intra-thoraciques semble même un phénomène assez fréquent, puisque sur nos quinze observations nous le retrouvons trois fois (observations II, VIII, XIV). Et comme elle peut s'accompagner de fièvre, de toux avec expectoration légère, mais sans hémoptysie, du moins d'après nos faits, d'amaigrissement assez marqué, on pense souvent à une tuberculose en dépit d'examens de crachats négatifs. •

L'épanchement pleural semble cependant n'apparaître qu'après un assez long temps d'évolution de la maladie.

L'œsophage peut lui aussi être comprimé par la tumeur, qui provoque un certain degré de sténose. La déglutition est entravée, les aliments ne passent plus, ce qui amène une dénutrition rapide et la mort par inanition si on n'intervient pas. Plus souvent l'œsophage est seulement déplacé latéralement par le développement du neurinome.

On peut enfin noter des troubles nerveux, et particulièrement cet ensemble si spécial qu'est le syndrome de Claude Bernard Horner, qui frappa d'emblée chez notre malade son médecin habituel. Il est l'expression, on le sait, d'une compression du sympathique au niveau des 1^{er} et 2^e communicants dorsaux; d'autres fois, ce sera le récurrent qui sera en cause, avec sa paralysie récurrentielle bien connue. Elle existait aussi chez notre patiente, montrant déjà par ces simples données cliniques, que la tumeur était haut placée. •

Les signes de compression vasculaire, cyanose, dilations veineuses, œdème en pélerine, sont plus rares. Les gros troncs artério-veineux se trouvent en effet dans le médiastin antérieur et ne pourront guère être comprimés par un neurinome qui, nous le répétons, siège surtout dans le médiastin postérieur. Ce n'est que dans les cas de neurinomes développés dans la partie moyenne du médiastin, autour du hile, aux dépens du X ou de ses ramifications, ou dans les cas de tumeur énorme remplissant tout un hémithorax qu'on trouvera ces signes de compression vasculaire. Notre malade en présentait quelques-uns d'ailleurs assez discrets.

On peut également trouver des signes cardiaques, soit par compression, soit par irritation, sous forme d'angor pectoris, comme dans l'une de nos observations (observation IV).

L'état général de ces sujets reste longtemps assez peu touché. On trouve cependant de règle un amaigrissement notable contrastant avec une capacité de travail conservée — au moins en partie.

Il existe parfois un peu de fièvre, 38, 38°5, rarement plus, survenant par poussées successives. Dans l'un des cas que nous rapportons (observation IX) la malade eut cependant une température à 40 pendant quelques jours.

C'est seulement à la phase ultime que l'état général décline rapidement pour aboutir à une véritable cachexie, à moins qu'une infection intercurrente, le plus souvent une broncho-pneumonie n'enlève le malade.

C'est donc en général pour des douleurs vagues dans le thorax, pour de la dyspnée, de la fièvre, voire même un épanchement pleural que les malades viennent consulter leur médecin. Or, l'examen clinique ne révèle le plus souvent que très peu de chose. Une matité en une zone bien localisée, à une hauteur variable, fréquemment au sommet, matité franche, bien limitée, avec silence respiratoire à ce niveau, et c'est tout. On pense à une pleurésie enkystée, d'autant plus que, comme nous l'avons vu, il est fréquent de voir une pleurésie coexister avec un neurinome.

Plus tard, lorsque sont apparus des signes nets de compression médiastinale, la difficulté reste la même. On fait le diagnostic de tumeur du médiastin, mais la nature de cette tumeur échappe, d'autant plus qu'on ne pense pour ainsi dire jamais au neurinome. Pourtant un examen plus minutieux aurait permis souvent de mettre en évidence quelques signes capables d'aiguiller le diagnostic, soit de petites tumeurs cutanées disséminées en des points quelconques de la surface du corps et en nombre variable, soit une ou plusieurs taches pigmentées qui orientent vers une maladie de Recklinghausen. Mais ce sont le plus souvent des signes discrets et qui peuvent même faire défaut complètement.

Un autre signe particulier, que nous retrouvons dans deux de nos observations, est l'hippocratisme des doigts. Cet épaissement des extrémités digitales semble bien lié à l'évolution même de la tumeur intrathoracique, puisque son ablation le fait disparaître (observation III).

Beaucoup plus rarement les signes cutanés sont tels, comme chez notre malade, que le diagnostic de maladie de Recklinghausen s'impose. Mais même dans ce cas, il faut penser à rapprocher la tumeur intra-thoracique des tumeurs cutanées, et à en faire deux localisations différentes d'une même maladie.

Il n'en reste pas moins que le diagnostic est très difficile sinon impossible par le seul examen clinique. ce qui explique d'ailleurs que l'existence des neurinomes intra-thoraciques soit si longtemps passée inaperçue. C'est en effet l'examen radiologique qui va fournir les renseignements les plus importants. Les signes radiologiques peuvent même être les seuls et les cas ne sont pas rares où c'est à l'occasion d'un examen fortuit aux rayons X que fut découverte une tumeur intra-thoracique dont aucun symptôme n'avait permis de soupçonner l'existence. Tel ce cas rapporté par Kienbock (observation XV) ou chez un homme en parfaite santé un examen à l'écran pratiqué à l'occasion de son entrée dans un club sportif montra une grosse tumeur du sommet gauche, parfaitement bien tolérée.

Les neurinomes intra-thoraciques présentent à l'écran un aspect et surtout un siège qui doivent immédiatement les faire soupçonner. Ce sont en règle générale des tumeurs arrondies, bien limitées, à contours nets et unis, comme tracés au compas. Elles sont homogènes, présentant une opacité égale partout, sauf dans quelques cas très rares où elles peuvent contenir de la chaux (Gœthe 1926, Ranzy 1931). Elles ne pré-

sentent aucun battement et les mouvements respiratoires n'amènent aucun déplacement ou des déplacements minimes avec la paroi thoracique ou le diaphragme. Dans notre observation la tumeur se déplaçait légèrement avec les mouvements respiratoires.

La taille de ces tumeurs est très variable, comme nous l'avons déjà vu. Elle va de la grosseur d'une amande à celle d'une orange, d'un poing, voire même d'une tête d'enfant. Certaines peuvent même devenir énormes et remplir tout un hémithorax.

L'examen radiologique permet surtout de préciser en plus des caractères mêmes de la tumeur, son siège. Ce siège, nous l'avons déjà dit, est presque propre aux neurinomes, et suffit parfois à les différencier des autres productions intra-thoraciques. Il importe donc de le préciser soigneusement en vue de face, et surtout de profil. L'ombre opaque, apparaîtra ainsi, on peut dire toujours, tout à fait postérieure, tout près de la colonne vertébrale, soit à droite, soit à gauche, avec parfois même un prolongement vers le canal médullaire à travers les trous de conjugaison. La tumeur prend alors un aspect « en sablier », qui lorsqu'on peut le constater apporte un gros argument de plus en faveur d'un neurinome.

Le tissu pulmonaire avoisinant est intact ou peu touché et apparaît de transparence normale. Par contre, il n'est pas rare de trouver des modifications osseuses, non pas lésions vraies, mais troubles trophiques provenant de la compression exercée par la tumeur. Ce peut être un élargissement des espaces inter-

costaux, un aplatissement des vertèbres d'un côté, parfois même une déviation de la colonne vertébrale. On trouve assez fréquemment aussi un élargissement des trous de conjugaison, dans les cas de « tumeur en sablier » à la fois intra-thoracique et rachidienne. (Observation X).

EVOLUTION ET FORMES CLINIQUES

Ce qui caractérise avant tout l'évolution de ces neurinomes, c'est sa lenteur extrême. Localisation spéciale de la maladie de Recklinghausen, ils sont donc comme elle d'origine congénitale. Sans doute on peut voir les premières manifestations de la neurofibromatose n'apparaître que vers la puberté, ou même plus tard, à l'occasion d'un traumatisme ou d'une maladie infectieuse, mais le plus souvent il existe dès l'enfance de petites tumeurs cutanées, ou des taches pigmentées, premiers symptômes, souvent méconnus ou ignorés d'une maladie dont le tableau va se compléter par la suite. On peut donc supposer, à défaut de documents que nous n'avons pu trouver, qu'il en est de même pour les tumeurs intra-thoraciques. D'ailleurs plusieurs cas ont été signalés chez de tous jeunes enfants, ce qui semble confirmer notre façon de voir. Or, il n'est pas rare de trouver des gens âgés — le plus vieux avait 75 ans — porteurs de neurinomes intra-thoraciques et chez lesquels, par suite, la tumeur a dû évoluer avec une lenteur extrême. De même dans un cas rapporté par Kienköck, un neurinome découvert fortuitement à l'occasion d'un examen radiologique

ne commença à provoquer des troubles, d'ailleurs légers, que 4 ans plus tard.

Un autre caractère est l'évolution par poussées successives, séparées par des intervalles plus ou moins longs, pendant lesquels le volume de la tumeur ne change pas. C'est ce qui explique que ces neurinomes puissent rester longtemps absolument latents, et brusquement, à l'occasion d'un traumatisme, d'une infection, ou sans cause apparente, se manifester par une douleur brutale au réveil (observation IX) ou une crise de dyspnée. Les symptômes apparus rétrocedent parfois, un peu, mais rarement complètement. L'état du malade peut rester stationnaire, lui permettant de continuer ses occupations (observation XII) pendant un temps plus ou moins long. Puis une nouvelle poussée survient et la maladie s'aggrave brusquement. La dyspnée augmente, des crises de suffocation apparaissent, pouvant même emporter le malade. Les douleurs deviennent plus vives. Une sténose œsophagienne peut s'installer entraînant la mort par inanition si on n'intervient pas. Dans tous les cas l'évolution est fatale au bout d'un temps plus ou moins long dans un état de cachexie, parfois hâtée par une dégénérescence maligne de la tumeur (observation II).

A ce point de vue il est intéressant de noter que les neurinomes ne dégénèrent que rarement. Quelques auteurs ont noté une transformation sarcomateuse qui pour eux serait liée à une dégénérescence du tissu conjonctif mêlé aux éléments nerveux. Mais si, comme nous l'admettons, les neurinomes ne renfer-

ment de règle aucun élément conjonctif, il faut sans doute voir dans ces pseudo-sarcomes, des glio-blastomes dont on sait la malignité et la tendance envahissante. D'où le nom de gliosarcomes, sous lequel ils sont désignés souvent.

En somme, évolution très lente, se produisant par poussées successives et aboutissant à la mort au bout d'un temps plus ou moins long si on n'intervient pas, tels sont les caractères essentiels du développement des neurimones intra-thoraciques. .

DIAGNOSTIC

Les neurinomes intra-thoraciques sont sans doute assez rares, mais plus fréquents cependant qu'on ne croit. Le diagnostic en est possible, à condition d'y penser.

En face d'un malade présentant un syndrome de compression médiastinale, ou seulement une dyspnée dont on ne retrouve pas la cause, avec des douleurs vagues, une zone de matité suspendue, bien limitée, on devra songer au neurinome et rechercher les signes cutanées de la maladie de Recklinghausen qui manquent rarement. Une tache pigmentée, de petites tumeurs disséminées sur la peau suffisent à orienter vers une neurofibromatose.

Mais à vrai dire, le diagnostic est presque impossible à poser par la clinique seule, sans le secours de l'examen radiologique, car c'est lui qui va montrer des signes vraiment nets et caractéristiques.

Nous avons déjà dit les caractères radiologiques des neurinomes. On y pensera donc surtout en présence d'une tumeur de volume assez important, arrondie, à contours bien nets et à surface lisse, se détachant nettement du reste du parenchyme pulmonaire qui présente un aspect normal. En leur faveur militent encore une unilatéralité stricte de la tumeur, et sur-

tout son siège, pour ainsi dire toujours postérieur et rétro-pleural. Le volume de la masse est aussi important à considérer. Les neurinomes sont de règle des tumeurs volumineuses, quelquefois énormes, et la taille de l'opacité surprend d'autant plus, que le peu de signes cliniques, en particulier le peu de douleurs, ne permettait pas de penser à une lésion aussi importante. Cette disproportion entre le volume de la tumeur et la pauvreté des symptômes qu'elle entraîne est un argument précieux en faveur du neurinome qu'on ne devra pas négliger.

L'examen à l'écran permet de poser avec certitude le diagnostic de tumeur du médiastin postérieur. Les caractères mêmes de la masse constatée et son siège font penser au neurinome. Mais il reste cependant à éliminer les autres productions tumorales du médiastin.

Les tumeurs malignes ont de règle un siège plus antérieur que les neurinomes, et la localisation seule suffit à les reconnaître. En plus elles s'accompagnent de symptômes beaucoup plus nets, et sont d'évolution beaucoup plus rapide.

Le siège des neurinomes permet également de les différencier des tumeurs ganglionnaires du médiastin, lymphomes ou lymphosarcomes, qui développées aux dépens des ganglions siègent nécessairement au niveau du hile. La lymphogranulotamose généralisée peut aussi s'accompagner d'une hypertrophie des ganglions hilaires avec syndrome de compression médiastinale. Mais dans ce cas on trouve des tumeurs ganglionnaires multiples, au cou, au creux de l'aisselle,

dans l'aîne, et le diagnostic est aisé. Si au contraire l'adénopathie médiastinale existe seule, le problème est le même que pour les lymphosarcomes, et le siège intervient pour faciliter le diagnostic, sans oublier l'aspect polycyclique de ces tumeurs ganglionnaires qui s'opposera d'emblée à l'écran à la forme arrondie et circulaire de la tumeur nerveuse.

L'évolution permet d'ailleurs rapidement le plus souvent de différencier le neurinome et la lymphogranulomatose médiastinale.

Rares sont les goîtres plongeants, ou les goîtres d'une thyroïde accessoire, et en tout cas ce sont des tumeurs beaucoup plus antérieures que les neurinomes. De même pour les tumeurs du thymus que leur siège suffit à différencier. D'ailleurs toutes ces productions sont rarement aussi latérales que les tumeurs nerveuses. Elles sont bien plus souvent médianes, empiétant légèrement sur les deux hémithorax, alors que les neurinomes sont strictement unilatéraux.

Il est assez rare que le diagnostic se pose vraiment entre un neurofibrome et un anévrysme de la crosse de l'aorte. Le plus souvent celle-ci apparaît libre dans son ensemble et en vue latérale la tumeur se détache nettement de l'aorte plus antérieure. Le diagnostic peut être plus délicat avec un anévrysme de la portion descendante de l'aorte thoracique. Mais on trouve dans ce cas une ombre pulsatile, faisant corps avec l'aorte qu'elle continue, ombre non homogène, plus claire au centre, plus foncée à la périphérie en raison des dépôts calcaires qui se sont produits sur la paroi de la poche anévrysmale.

Les kystes hydatiques sont plus difficiles à éliminer. Assez rares, ils siègent le plus souvent dans l'interlobe ou en plein parenchyme pulmonaire, mais on peut aussi en rencontrer dans le médiastin postérieur, donnant eux aussi une ombre arrondie, lisse et homogène, et l'examen à l'écran est impuissant à faire le diagnostic. Il faut avoir recours aux examens de laboratoire, réaction de Weinberg, numération globulaire, montrant une grosse éosinophilie en cas d'échinococcose.

Les tumeurs bénignes du médiastin, lipomes, fibromes, kystes dermoïdes sont rares et sont généralement situées en avant. Mais dans certains cas, en l'absence de tout signe cutané de maladie de Recklinghausen, le diagnostic est impossible à faire, en dépit des examens les plus minutieux. Le plus souvent le neurinome est méconnu et pris soit pour un kyste dermoïde ou un fibrome; dans quelques cas cependant, l'erreur inverse a été commise, et l'opération seule a permis de rectifier le diagnostic. Tel ce cas de Poussep, en 1925, rapporté par Kienkock, où chez un homme de 24 ans, atteint de paraplégie, présentant dans le dos une masse de la grosseur d'une orange, l'opération montra une grosse tumeur intra-thoracique, avec expansion dans le canal rachidien à travers le trou de conjugaison. Le diagnostic porté était celui de neurinome, et cependant l'examen histologique montra qu'il s'agissait d'un lipome.

Dans certains cas donc, l'erreur est presque impossible à éviter, mais c'est assez rares, et généralement, un examen minutieux, clinique et surtout radiologi-

que, une analyse soigneuse des caractères de la tumeur, de son siège, l'évolution si lente des troubles enfin, permettent de poser avec certitude le diagnostic de neurinome intra-thoracique. C'est une affection plus fréquente qu'on ne le croit habituellement, et ce devra toujours être un diagnostic à éliminer en présence d'une opacité arrondie du thorax.

Enfin la coexistence presque de règle de signes cutanés, souvent discrets de maladie de Recklinghausen, sera un appoint précieux pour le diagnostic; mais ces signes n'apparaissent pas souvent avec l'évidence qu'ils avaient chez notre malade, et demandent à être recherchés soigneusement, par une inspection minutieuse de tous les téguments. Le plus souvent elle permettra de noter, en un point quelconque, en général au niveau du tronc, ou de la racine des membres, quelques petits molluscums, de consistance molle, indolores, que le sujet connaissait depuis longtemps, des taches pigmentées, couleur café au lait, sur une épaule (observation XIV), le thorax ou les membres, ou au contraire, des zones dépigmentées (observation XV). La palpation fera parfois découvrir de petits nodules enchâssés dans le derme, ou disposés en chapelet le long d'un nerf périphérique, à la face interne du bras, ou à la face externe de la cuisse. Il est des cas cependant où l'examen le plus attentif ne révélera absolument rien. La tumeur intra-thoracique est alors la seule manifestation de la neurofibromatose (observation VII).

TRAITEMENT

Nous avons vu que dans les neurinomes intra-thoraciques, c'est la tumeur seule qui par son volume, et les compressions qu'elle provoque est la cause de tous les accidents et que son ablation au contraire, amenait la cessation des troubles observés. Le traitement devra donc tendre uniquement à la destruction de cette tumeur.

Les ressources médicales sont insuffisantes pour amener la fonte d'une masse aussi volumineuse qu'un neurinome. D'autre part un traitement symptomatique serait ici illusoire et sans résultat. Seuls, le repos, une vie calme et régulière, peuvent avoir quelque influence en amenant une sédation des douleurs et en diminuant les risques d'une nouvelle poussée évolutive. Mais surtout ils permettent une reprise de l'état général et mettent le sujet dans de meilleures conditions pour supporter une intervention chirurgicale. Le médecin devra s'efforcer seulement de remonter son malade, d'augmenter ses résistances, avant de le confier au chirurgien, qui seul pourra le guérir.

La radiothérapie profonde qu'il semblerait naturel d'essayer tout d'abord, n'a donné jusqu'ici aucun résultat. Chez notre malade, quatorze séances d'irradiation ont été faites sur la tumeur sans amener aucune amélioration, même légère.

Le seul traitement capable de supprimer les troubles, c'est l'ablation chirurgicale de la tumeur. Cette ablation s'impose, non seulement lorsque les accidents sont devenus menaçants, mais peut-être surtout avant tout accident, lorsque la tumeur est encore bien tolérée et que l'état du sujet lui permet de supporter avec le maximum de chances le choc opératoire. Le neurinome jusqu'ici latent, va en effet grossir et un jour ou l'autre provoquer des phénomènes de compression, qui obligeront à l'intervention et dans des conditions infiniment moins bonnes.

Nous ne voulons pas décrire ici, la technique opératoire, actuellement bien connue, avec les progrès énormes de la chirurgie thoracique. On aborde le plus souvent la tumeur par voie postérieure, rétro-pleurale, après résection uni ou pluri-costale, et l'extirpation est d'ordinaire assez facile à réaliser. Assez souvent cependant, la plèvre pariétale amincie est blessée au cours des manœuvres opératoires, entraînant par la suite un pneumothorax ou un hémopneumothorax.

La mortalité opératoire est assez élevée. Sur vingt-sept cas opérés, Makkas note six décès, soit 22,2 %. Dans trois cas, la mort a été due à une insuffisance cardiaque post-opératoire, dans les trois autres il s'est agi de complications pleuro-pulmonaires. Dans les observations que nous rapportons, l'opération a été pratiquée sept fois et quatre malades seulement ont guéri, soit 42,8 % de mortalité. Par contre, les résultats éloignés sont satisfaisants et sur tous les cas opérés on ne note aucune récurrence.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Inédite) D^r Dénéchau

Mlle M..., 53 ans, entre à la Clinique médicale le 29 mars 1933, pour douleurs au niveau de l'épaule droite, avec énophtalmie et ptosis du même côté. Son père est mort à 58 ans, cardiaque et hémiplegique. Sa mère a 76 ans. Elle est bien portante, de même que sa sœur de 51 ans. Personnellement, née à terme, elle n'a présenté que des maladies d'enfance : rougeole, coqueluche. Elle a été opérée des végétations à l'âge de 6 ans. Elle semble avoir eu une intelligence normale. Réglée à 12 ans, elle le sera normalement jusqu'à sa ménopause, à 45 ans. Femme de chambre, elle a travaillé régulièrement jusqu'à ces derniers temps. D'une façon précoce, sans qu'elle puisse préciser à quel âge, elle présente des troubles du développement du squelette. C'est d'abord une scoliose de la colonne dorsale supérieure à convexité gauche, puis une déformation du thorax qui s'aplatit dans le sens antéro-postérieur, avec concavité antérieure du sternum. Celui-ci présente en outre une déviation légère vers la gauche, probablement en rapport avec la scoliose gauche, et une exostose au niveau de sa partie supérieure et droite. Enfin le bassin est asymétrique avec ascension de l'aile iliaque gauche. En un mot, déformations osseuses

multiples et d'apparition précoce, que les parents de la malade ont constatées, mais sans y prêter attention, aucune gêne fonctionnelle ne semblant en résulter. Elle a d'ailleurs marché dès l'âge de 12 mois. Elle n'a eu ni enfant, ni fausse-couche.

Les troubles actuels remontent seulement à trois semaines. Progressivement elle accuse des douleurs au niveau de l'œil droit, de la joue du même côté, le long du cou et jusqu'à l'épaule droite. Ce sont des élancements continus avec paroxysmes, exagérés par la fatigue, calmés au contraire par le décubitus et par le repos, et n'empêchant pas le sommeil. Presque en même temps, on remarque que son œil droit est plus petit que le gauche, qu'il semble plus renfoncé dans l'orbite et que la paupière reste tombante. Il semble également que son hémiface droite soit depuis quelque temps bouffie. Enfin il y a 48 heures elle a présenté à deux reprises, une aphonie presque complète, la voix semblant éteinte pendant une 1/2 heure à 1 heure chaque fois. Son médecin habituel (Docteur Grandguillot), consulté, porte devant tous ces troubles le diagnostic probable de compression du médiastin dans sa partie postérieure et supérieure et l'envoie à l'Hôtel-Dieu.

A son arrivée, cette femme semble d'état général satisfaisant. Elle est maigre, agitée, prolix. D'emblée on est frappé par la multiplicité des troubles qu'elle accuse et aussi des signes objectifs qu'elle présente. Elle raconte son histoire, insistant sur ses douleurs dans l'épaule, le cou et le bras droit, algies remontant seulement à quelques semaines et surtout pénibles depuis quelques jours, et qui paraissent avoir été précédées de phénomènes semblables dans la région lombaire et dans le membre inférieur droit, pour lesquels le diagnostic de sciatique aurait été porté dès 1916. Elle signale ses crises d'aphonie sur-

venues il y a 48 heures et parle en même temps d'un goître assez volumineux qu'elle a remarqué depuis son retour d'âge, mais qui ne s'est accompagné ni d'exophtalmie, ni de tremblement, en un mot d'aucun signe de basedowisme, semble-t-il. A noter qu'il n'a intéressé que le lobe droit de la thyroïde, le gauche ayant toujours été normal. Enfin elle ne parle que pour mémoire des tumeurs cutanées et de la pigmentation de la peau que l'on note au premier coup d'œil; c'est sur notre demande expresse qu'elle dit que la première de ces « excroissances » est apparue croit-elle vers 1905, à l'âge de 24 ans, à la face interne du bras droit, à quelques centimètres au-dessus du coude. Une seconde tumeur se développera en 1916, vers l'âge de 36 ans, au niveau du tendon d'Achille droit et prendra rapidement un volume considérable. Elle coïncidera avec l'apparition des douleurs lombaires et crurales de ce côté, étiquetées sciatique, comme il a été dit. Depuis lors, de très nombreuses tumeurs semblables ont suivi les précédentes, disséminées sur tout le corps et aussi des taches pigmentaires qu'elle a observées, mais dont elle ne s'occupe guère, puisqu'elles sont les unes et les autres indolores.

La première chose que nous étudions, est l'aspect si particulier de l'œil droit et de l'hémiface du même côté. Il existe une enophtalmie frappante, l'œil étant enfoui dans l'orbite, les paupières nettement moins ouvertes, mais sans ptosis véritable; la pupille en myosis est moins large que du côté opposé. Cet œil serait d'ailleurs, au dire de l'oculiste, atteint de myopie avec scléro-choroïdite ancienne. Par ailleurs, pas de paralysie oculaire. L'œil s'ouvre incomplètement certes, mais d'une façon suffisante pourtant, et les muscles moteurs semblent tous fonctionner normalement. Toute la face de ce côté, dans sa région sous-orbitaire, est légèrement œdématisée et un

peu plus colorée que du côté opposé. Il n'y a pourtant pas de paralysie faciale. La bouche s'ouvre normalement, la langue ne semble ni déviée, ni atrophiée, le voile du palais et le pharynx sont indemnes. Au cou l'on note, en dehors du goître intéressant le lobe droit, du volume d'un œuf, un peu mou, sans battements, et suivant nettement les mouvements de déglutition, un œdème évident que l'on retrouve d'ailleurs au niveau de l'épaule droite, des régions sus et sous-claviculaires du même côté et aussi du bras droit, avec à peine d'augmentation de la circulation veineuse. Par ailleurs il n'existe aucune paralysie, ni aucune atrophie de ce membre, pas plus que d'aucun autre segment, ni d'aucun autre muscle du corps.

Un examen du larynx (D^r Closier), a montré une paralysie nette de la corde vocale droite, d'origine récurrentielle, expliquant la voie bitonale et un peu rauque de la malade et les crises d'aphonie subite qu'elle a présentées.

L'examen des téguments décèle : des tumeurs, de nombreux petits nodules, et des taches pigmentaires. Les premières tumeurs cutanées, sont réparties sur presque toute la surface du corps et même dans le cuir chevelu. Elles sont en nombre considérable et de volume très variable. Pédiculées, elles rappellent les molluscum pendulum, un peu ridées, molles, souvent mamelonnées, un peu en chou-fleur. Au nombre de 6 ou 7 au niveau de chacun d'eux, et grosses comme une cerise, elles entourent en couronne chacun des mamelons. D'autres beaucoup plus volumineuses, siègent aux membres. L'une, longue de 9 cm., du volume d'une petite banane, enveloppe comme d'une gaine le tendon d'Achille droit qu'elle débordé en dedans et en dehors. De consistance légèrement molle, rénitente, mais non fluctuante, lisse, sans bosselures, décelables, elle semble mobile sur les plans profonds et être indépendante et du tendon, et de l'arti-

culation du cou-de-pied, qui reste libre. La pression à son niveau n'est pas douloureuse, à moins qu'elle ne soit prolongée ou par trop appuyée. Une autre, du volume d'un gros pouce, se voit à la face antérieure du poignet

E



droit. Trois autres siègent au niveau du tronc. A noter qu'elles semblent émaner des plans profonds et le doigt qui les déprime un peu en doigt de gant a l'impression de pénétrer dans l'épaisseur du derme, comme si la mollesse de la tumeur se propageait jusqu'au niveau de ce dernier. Les nodules sont beaucoup plus nombreux, siégeant même sur la face et le cuir chevelu. Quelques-uns sont enchâssés dans le derme, le plus souvent ronds comme une grosse tête d'épingle, parfois allongés, ils sont perçus par le doigt qui palpe. La plupart constituent de petits

grains saillants, mais non pédiculés. Ils sont lisses, un peu mous, allant du volume d'un grain de chènevis à celui d'une grosse perle de verre ou d'un grain de raisin; quelques-uns même sont gros comme une noix. La peau à leur niveau peut être lisse, même vernissée, blanc rosé, ou au contraire légèrement pigmentée.

Les taches enfin, extrêmement nombreuses à teinte bronzée, café au lait plus ou moins foncé, sans aucune saillie ni induration perceptible au palper, se voient tant sur les parties couvertes que sur la face et le cou. Elles vont du volume d'une lentille à celui de deux pouces, ou d'une pièce de 5 francs. La peau est mobile à leur niveau. Quelquefois on y note des poils en touffes, donnant le type même du *nævus pileux*. A noter l'indolence de toutes ces formations, et peut-être même un certain degré d'hypoesthésie à leur niveau.

Nous avons parlé des déformations osseuses si spéciales au niveau de la colonne vertébrale avec sa scoliose gauche, du thorax qui est aplati avec peut-être une certaine mollesse des côtes, du sternum, creusé en avant et déjeté à droite, du bassin enfin avec son ascension de l'aile iliaque gauche. Nous avons noté aussi l'exostose, unique a-t-il semblé, au niveau de la partie droite du *manubrium*. Un peu pointue, elle est du volume d'un petit pois.

La malade tousse, d'une toux quinteuse, coqueluchoïde, mais sans expectoration, sans trace d'hémoptysie. Il existe dans le tiers supérieur de l'hémithorax droit, dans les fosses sus et sous-épineuse, une matité évidente avec une diminution des vibrations et une respiration soufflante rappelant le souffle bronchique de jadis. De même, en avant, sous la clavicule, existe un peu de submatité avec cette même exagération de bruit laryngotrachéal. Le reste de ce poumon, ainsi que le poumon gauche semblent normaux.

L'appareil circulatoire ne montre aucun trouble du pouls et surtout aucune inégalité du pouls droit par rapport au pouls gauche. La pression artérielle est de 11 1/2-6 1/2 au Pachon Gallavardin, aux deux bras, avec un indice oscillométrique de 4. La pointe du cœur, un peu abaissée, dans le sixième espace, paraît mobile. Les bruits sont normaux. Faisons remarquer que la déformation considérable du thorax permet d'expliquer cet abaissement de la pointe qui bat également dans le septième espace.

L'appareil digestif est cliniquement normal malgré l'existence de quelques brûlures loin des repas. L'appétit est conservé. Il n'existe ni constipation, ni diarrhée. Le foie et la rate sont de volume normal. Les urines ne renferment ni sucre, ni albumine.

Quant au système nerveux, il n'existe aucune paralysie, nous l'avons dit, aucune diminution de la forme musculaire, du bras droit en particulier. Les réflexes tendineux, rotuliens, Achilléens, radio-fléchisseurs, cubito-pronateurs, olécraniens, sont vifs mais normaux; il en est de même des réflexes oculaires à la lumière et à la distance. On ne note pas de trouble objectif de la sensibilité, ni au tact, ni à la chaleur ou au froid. La sensibilité profonde est normale. L'état psychique, par contre, est vraiment bien spécial. Cette femme est inquiète, agitée, nerveuse. Elle semble d'une susceptibilité extrême, un peu colère, et supporte mal, interrogatoire et examen. Elle accuse une certaine sécheresse des téguments à certains moments avec transpiration profuse à d'autres.

Un examen de sang a montré les réactions de Wassermann, Hecht, et Kahn, négatives, avec 0 gr. 21 d'urée. Les hématies sont au nombre de 5.115.000. Il y a 10.850 leucocytes dont 78 % de polynucléaires, 1 éosinophile, 13 % de lymphocytes, 7,5 % de monocytes, enfin 0,5 % de myélocytes.



Radiographie de Mlle. M... (Observation I) pratiquée le 4-10-33. (Dr. Souvestre).

En somme : syndrome oculaire d'énophtalmie accentuée avec myosis, vaso-dilatation de la face à droite, donnant le syndrome de Claude-Bernard Horner typique; paralysie récurrentielle du même côté; léger œdème en demi-pèlerine toujours à droite, chez une femme porteur de molluscums, de névromes cutanés et de taches pigmentaires, extrêmement diffus et nombreux : maladie de Recklinghausen typique.

Une radioscopie-graphie a permis, d'emblée, de trouver le point de départ de ces troubles oculaires, laryngés, etc., en décelant dans le médiastin supérieur droit, une masse absolument arrondie, à limites nettes et régulières, du volume d'un très gros poing d'adulte, occupant la partie supérieure de cet hémitorax, et à siège surtout postérieur, ses dimensions semblant plus considérables vue de face que de dos, atteignant largement, au niveau des 3^e, 4^e et 5^e espaces intercostaux, le médiastin qui semble même un peu refoulé. Quelque peu mobile avec les mouvements respiratoires, elle laisse libres les 3/5^e inférieurs du poumon, et respecte la mobilité du diaphragme qui est conservée de ce côté, comme du côté opposé.

Il s'agit à n'en pas douter, d'un exemple de neurinome, sans doute des racines postérieures ou du sympathique, qui comprime les premier et deuxième communicants dorsaux droits, d'où le syndrome de Claude-Bernard Horner si caractéristique, le pneumogastrique et le récurrent droits, enfin déjà les gros vaisseaux veineux, d'où ce léger œdème facial et en pèlerine.

Divers traitements sont envisagés, radiothérapie et surtout intervention. La malade refuse. Elle rentre presque immédiatement chez elle, gardant ses troubles qui vont en s'augmentant. Quelques mois plus tard, en octobre 1933, elle se décidera à tenter la radiothérapie. Quatorze séances seront appliquées sur la tumeur et deux sur le

goître. Elle semble n'en avoir tiré aucun bénéfice. Revue en juillet 1934, elle tousse de plus en plus de cette toux quinteuse qui a été dite, son œdème augmente, sans jamais devenir considérable, sa voix est plus rauque et plus bitonale que jamais et surtout elle est essoufflée, dyspnéique d'effort. Elle accuse une difficulté de plus en plus grande à s'alimenter, sans dysphagie vraie. Les douleurs dans l'épaule, dans le cou, dans l'hémiface et dans l'œil droits deviennent permanentes. Elle se cachectise et elle mourra quelques mois plus tard dans le marasme.

L'autopsie n'a pu être pratiquée.

OBSERVATION II

Kienkock et Hugo Resler

(in Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen)

Francisca O. (39 ans).

A fait il y a 6 mois une pleurésie pour laquelle elle reste trois semaines au lit. Depuis lors, léger essoufflement et, de temps en temps, légère élévation de température. Aucune douleur, mais amaigrissement et asthénie.

Examen. — Femme petite, pâle et fatiguée, à respiration pénible et accélérée.

A la base droite on trouve une zone de matité sous aucun râle. Le pouls est normal. Pas d'enrouement ni de gêne de la déglutition. Pas de goître. Pas de dilatations veineuses, ni de pulsations anormales. Pas d'adénopathie.

Jusqu'ici le diagnostic a été celui de pleurite, mais aujourd'hui l'amaigrissement considérable, la pâleur, contrastant avec une capacité de travail conservée et une absence presque complète de température font soupçonner une tumeur.

Examen radiologique (Kienkock). — Dans l'hémithorax droit on voit une tumeur grosse comme une tête d'enfant en contact intime avec les organes du médiastin, particulièrement le cœur. L'opacité est égale partout, de contours unis. Le pôle supérieur est au niveau de la crosse aortique. Le pôle inférieur au niveau du diaphragme. Cette tumeur présente de très légers mouvements pulsatiles, mais ne semble nullement influencée ni par la déglutition, ni par la respiration. Le cœur et l'aorte sont normaux.

A la base du même côté, l'angle formé par le cœur et le diaphragme est occupé par une masse demi-sombre, un peu floue, qui semble être un épanchement pleural. Le jeu du diaphragme est diminué. La portion du poumon non occupée par la tumeur est normale. Le poumon gauche est normal.

Après absorption de bouillie barytée, l'œsophage apparaît légèrement dévié vers la gauche dans sa moitié inférieure. Sa mobilité est conservée. En oblique, la tumeur apparaît située au milieu du thorax, sa partie postérieure, visible alors, est lisse, faiblement convexe.

Diagnostic. — Grosse tumeur kystique, au stade malin, avec épanchement pleural.

Evolution. — Six semaines plus tard, la malade entre dans le service de clinique interne du Professeur Schlesinger. L'état de la malade s'est fortement aggravé. La diminution du murmure vésiculaire est plus marquée, surtout du côté gauche, comme s'il existait une sténose des bronches. En plus, on remarque, disséminés sur la peau, à la poitrine, aux jambes, de petits nodules et des zones pigmentées.

Diagnostic. — Cliniquement : maladie de Recklinghausen avec, visible aux rayons X, grosse tumeur du médiastin, comprimant les bronches. Quant à préciser la nature de cette tumeur, on hésite entre kyste, tératome, lipome

ou fibrome. On n'envisage même pas la possibilité d'un kyste hydatique. Le diagnostic le plus vraisemblable est celui de neurofibrome avec sarcome.

Un traitement par les rayons X n'amène aucune amélioration. Les signes de sténose augmentent et la mort survient environ 9 mois après le début de la pleurésie par asphyxie.

A l'autopsie. — On trouve une tumeur ovoïde du médiastin postérieur de la grosseur d'une tête d'enfant (17, 11, 9 cm.). Cette tumeur siège le long de la colonne vertébrale, en arrière de la plèvre, surtout à droite. Elle est adhérente au péricarde et à l'œsophage. L'aorte est libre, mais il existe une compression de la partie inférieure de la trachée et des bronches. Sa surface extérieure est lisse ou à peine bosselée.

A la coupe. — Masse fibreuse, blanche avec des cloisonnements et des cavités hémorragiques.

Autour de la tumeur existent de petits nodules. En outre, sur la peau, de multiples petites tumeurs qui dépendent des nerfs. On trouve d'autres petites tumeurs dans les poumons et dans les surrénales.

Histologiquement. — La grosse tumeur et les petits nodules sont des neurofibromes avec tissu fibreux et cellules médullaires rappelant vaguement le tissu sarcomateux.

Le point de départ de la tumeur thoracique est le nerf pneumogastrique droit, en arrière du péricarde.

Les petites tumeurs des poumons et des surrénales ne sont que des métastases.

Remarques personnelles (Kienbock). — Il s'agit ici d'une neurofibromatose généralisée frappant à la fois la peau et les organes internes avec grosse tumeur intrathoracique formant une véritable tumeur majeure. Dans ce cas il y avait transformation maligne avec pseudo-métastases.

OBSERVATION III

Kienbock et Hugo Resler (Loc. cit.)

Homme de 54 ans qui depuis deux ans présente de la gêne respiratoire avec, en plus, ces derniers temps de légères douleurs dans l'hémitorax droit. Depuis plusieurs années on note un épaississement de l'extrémité des doigts. Pas d'amaigrissement.

Examen. — Homme de taille moyenne, de corpulence moyenne, un peu pâle. Légère dyspnée. A la base droite, zone mate assez étendue. Doigts cyanosés et renflés en massues aux mains et aux pieds.

A la radio. — A la base droite au-dessus du diaphragme, grosse masse tumorale, allant de la paroi postérieure à la paroi antérieure, et de la paroi latérale à la partie médiane du thorax. Contours arrondis et lisses comme une tête. Pas de battements, pas de modifications respiratoires. Au-dessus de la tumeur, le poumon est normal. Le cœur n'est pas déplacé.

Au premier abord, le diagnostic probable semble être kyste hydatique, kyste dermoïde ou tératome.

Opération. — Résection costale. On trouve à la place indiquée une grosse tumeur qui siège entre les lobes du poumon et est adhérente aux tissus voisins. Son pédicule s'étend vers le canal rachidien. Aucun épanchement pleural. La tumeur est extirpée dans sa totalité. Elle pèse 1700 grammes. *L'examen microscopique* montre qu'il s'agit d'un neuro-fibrome.

Les suites immédiates de l'opération sont médiocres. Il existe un léger suintement de la plaie et un peu de température. Trois semaines après l'opération, on trouve un homme maigre, pâle, avec température légère et po-

lypnée. Léger suintement de la plaie. Hoppocratisme des doigts très marqué.

L'examen montre en plusieurs endroits quelques modifications de la peau sous forme de petites tumeurs brunes de la grosseur d'une noisette, siégeant à la face postérieure du bras gauche, ou, de petits nodules papillaires disséminés, coexistant avec des zones pigmentées au visage, au côté gauche du cou et à l'avant-bras gauche, sur une surface peu étendue, près de l'articulation du poignet.

Radiologiquement. — Pneumothorax droit important. Le poumon est fortement rétracté. A la place de la tumeur enlevée existe une grande cavité arrondie contenant un liquide épais, à limite supérieure convexe en haut, et de l'air. Un drain est placé dans la cavité.

Suites. — Six mois après l'opération, le malade n'a plus de température et est en parfait état. L'hippocratisme des doigts a diminué.

Un an après, mort en état de dépression psychique.

OBSERVATION IV

Kienbock et Hugo Rosler (loc. cit.)

Femme de 46 ans ayant fait une pleurésie gauche, 13 ans auparavant. Cholécystectomie il y a 8 ans. Présente depuis longtemps des bouffées de chaleur avec douleurs dans l'hémithorax gauche, mais depuis trois semaines, elle accuse des douleurs violentes dans la partie inférieure du sternum avec dyspnée et angoisse. En outre, depuis trois mois, enophtalmie gauche sans lésions de l'œil à l'examen ophtalmoscopique.

Examen. — Femme de corpulence moyenne semblant en bon état général. Au niveau de l'avant-bras gauche, existe un papillome et des pétéchies aux extrémités des membres supérieurs.

Syndrome de Claude Bernard-Horner de l'œil gauche.

Pas de ganglions perceptibles.

Signe d'Oliver Cardarelli au niveau du larynx.

Disparition de la fosse sous claviculaire gauche.

La trachée est déviée à droite.

A la radio. — Cœur et aorte normaux. Les mouvements du diaphragme sont normaux; les sinus sont libres et les hiles peu chargés, mais la partie supérieure du poumon gauche est occupée en grande partie par une tumeur de la grosseur du poing, ronde, lisse, d'aspect homogène, semblant dévier légèrement la trachée. Tumeur immobile, séparée nettement de l'aorte qui est bien visible. L'œsophage est normal. La colonne vertébrale intacte.

Diagnostic. — Tumeur bénigne de l'hémithorax gauche, d'apparence kystique et probablement : neuro-fibrome du plexus sympathique, provoquant une compression du cœur et du lobe pulmonaire supérieur gauche avec syndrome angineux et, peut-être, tuberculose fibreuse de l'apex, syndrome de Claude Bernard-Horner et légère pleurite adhésive gauche.

Opération. — Résection costale gauche. Ouverture de la plèvre. On trouve une tumeur intra-pleurale de la grosseur d'un poing d'adulte, dans la partie postérieure du médiastin. Cette tumeur a une surface lisse; elle est de consistance ferme, plus molle au centre; elle semble appendue à un pédicule gros comme le pouce.

Suites. — Dans les jours suivants, pneumothorax étendu avec emphysème médiastinal puis broncho-pneumonie avec insuffisance cardiaque. Le malade guérit cependant.

Examen de la pièce. — Elle mesure 9 cm. sur 6. A la coupe, elle apparaît grise, transparente, et homogène avec quelques parties plus molles. Elle est limitée par des sortes de tractus fibreux. Au microscope, elle apparaît traversée par des cloisons fibreuses et présente des noyaux relativement nombreux avec en maints endroits des aspects en palissade.

Diagnostic. — Tumeur neurogène du poumon.

L'auteur fait remarquer que la lésion du sympathique existait depuis longtemps et que les douleurs étaient survenues plus récemment.

L'opération réussit et tous les symptômes disparurent.

OBSERVATION V

A. Hustin-Coquelet et Renders

*(In Bulletins et Mémoires de la Société
Nationale de Chirurgie)*

Neurinome développé dans le thorax sur la chaîne latérale sympathique.

Il s'agit d'une femme de 51 ans qui souffrait d'asthénie, de toux modérée sans expectoration ni hémoptysie, et d'élançements douloureux, mais fugaces, au niveau de la région inter-scapulaire.

Le tableau se complique rapidement. Il survient des palpitations cardiaques et une légère dyspnée d'effort. Plus tardivement, de la raucité de la voix, des hoquets. En plus, amaigrissement considérable. En cinq mois, la malade a maigri de 8 kilogr.

Une radio du thorax fut faite, très importante. Elle montra l'existence d'une ombre opaque occupant toute la partie supérieure de l'hémithorax droit, et de densité égale partout. Les contours nettement marqués, curvi-

lignes et réguliers comme s'ils avaient été tracés au compas. La limite inférieure suit le bord inférieur de la 2^e côte en avant. Il n'y a pas de refoulement de l'œsophage ni de la trachée vers la gauche. Une zone claire, sépare la tumeur de l'aorte. Le médiastin est libre et ne semble pas envahi par une néoplasie ou par des ganglions.

Un examen de sang montre 8.200 leucocytes dont 82% de neutrophiles.

Les réactions de Weinberg et de Wassermann sont négatives.

Une ponction exploratrice donne l'impression que l'aiguille pénètre dans une masse compacte.

A l'intervention, on trouve une tumeur logée dans la gouttière costo-vertébrale, dont le pôle supérieure remonte dans le cou, et dont le pôle inférieur descend jusqu'à la base du cœur. Cette tumeur est adhérente au niveau de sa partie postérieure et interne.

La malade meurt subitement au septième jour. L'autopsie montre au niveau de la tumeur la disparition de la chaîne sympathique sur 5 à 6 cm.

L'examen microscopique de la tumeur montre qu'il s'agissait d'un neurinome.

OBSERVATION VI

J. Rouffart-Martin et M. Rouffart-Thiriar

(In *Archives Franco-Belges de Chirurgie*
XXI^e année. - n° 4, p. 318. - Avril 1928)

Une femme de 28 ans, soignée pour une prétendue tuberculose du sommet droit, présente de l'enrouement, des crises d'étouffement, une dyspnée d'effort progressive avec accélération du pouls. Localement, matité absolue du sommet, léger souffle.

La radio montre une masse opaque, de contour régulièrement arrondi, avec refoulement de l'œsophage et de la trachée. Pas de BK dans les crachats.

Réactions de Weinberg et de Wassermann négatives.

Une ponction sous l'écran est négative.

On porte le diagnostic de kyste dermoïde du médiastin et on intervient.

Thoracotomie antérieure. Décortication pénible de la tumeur qui tient au hile. Au cours de l'intervention, une grosse branche de l'artère pulmonaire est déchirée, sur laquelle on laisse une pince à demeure. Mort au bout de 6 heures.

L'examen histologique de la pièce montre une tumeur conjunctivo-nerveuse, schwannomé ou neurinome, sans dégénérescence maligne. Le nerf aux dépens duquel la tumeur s'était développée n'a pu être identifié.

Ce qui est caractéristique dans cette observation, c'est l'absence de douleurs.

OBSERVATION VII

Lecène

Volumineuse tumeur intra-thoracique développée aux dépens d'un nerf intercostal;

Ablation par la voie transpleurale — Guérison.

Au mois de septembre 1923, je fus consulté par une dame âgée de 36 ans, qui présentait une légère scoliose dorsale, à concavité droite qui semblait bien être due au développement d'une grosse tumeur intrathoracique dont la radiographie montrait nettement l'existence. Le diagnostic clinique de la nature de cette tumeur était très difficile : en effet, l'interrogatoire de la malade révélait

que les troubles actuels, progressivement aggravés, remontaient à dix ans au moins. A cette époque, la malade avait commencé à souffrir de névralgies intercostales gauches qui n'étaient pas continues, mais survenaient par crises; en même temps, la colonne vertébrale se déviait progressivement et très lentement, comme dans une scoliose de l'adolescence : concavité gauche, convexité droite avec légère saillie de l'omoplate droite. Il n'existait aucun trouble de la motilité ni de la sensibilité du côté des membres inférieurs; les réflexes tendineux et cutanés étaient normaux. De même, silence clinique complet du côté de l'appareil respiratoire, ni toux, ni expectoration quelconque. Le cœur était absolument normal et l'auscultation ne révélait aucune lésion des poumons.

Les douleurs avaient augmenté ces derniers temps et étaient devenues continues. On fit une radiographie stéréoscopique (Dr Chabry) qui montra dans l'hémithorax gauche, à peu près au milieu du champ pulmonaire clair et normal, une ombre noire, considérable, du volume d'une tête fœtale. Cette ombre parfaitement circulaire, comme tracée au compas, était bien plus rapprochée de la paroi postérieure du thorax que de sa partie antérieure (radiographie en diamètre oblique). On voyait très bien que la tumeur endo-thoracique encochait la paroi latérale du rachis et laissait son empreinte sur les corps vertébraux. Ceux-ci n'étaient d'ailleurs pas complètement usés, mais seulement refoulés.

La tumeur ne présentait aucun battement et il n'existait aucun signe de compression de l'aorte thoracique : pouls fémoraux normaux et égaux de chaque côté : synchrones avec les pouls sous-claviers.

Malgré l'absence de tout symptôme pulmonaire, à cause de la forme parfaitement sphérique et de l'évolution

lentement progressive de la tumeur, le médecin de la malade, le docteur Cambessédès, pensa naturellement d'abord à un kyste hydatique intra-thoracique. La réaction de Parvu-Weinberg fut faite; elle resta absolument négative, l'examen du sang ne donna que 4 % d'éosinophiles. La malade n'était certainement pas syphilitique et elle avait trois enfants bien portants.

Après examen de la malade et de la radiographie, je pensai qu'il devait plutôt s'agir ici d'une tumeur bénigne du médiastin postérieur, par exemple un kyste dermoïde (bien que ceux-ci aient été vus jusqu'ici surtout dans le médiastin antérieur). Comme les douleurs par compression des nerfs intercostaux augmentaient et que la déformation du rachis déjà fort marquée pouvait faire craindre dans l'avenir une fracture spontanée, je proposai d'enlever cette tumeur, ce qui fut accepté.

La tumeur enlevée est du volume d'une tête fœtale; elle est de consistance ferme, tout à fait lisse et régulière; à la coupe, elle ressemble assez à un fibrome légèrement œdémateux; en quelques points, on voit des géodes creusées dans l'épaisseur de la masse tumorale.

L'examen histologique m'a montré que cette tumeur n'était pas du tout un fibrome banal, mais bien un néoplasme bénin d'origine nerveuse. Déjà, l'aspect général des préparations colorées par les réactifs habituels (hématoxyline, éosine et vaen Gieson) permettait de faire ce diagnostic. Mais, de plus, des préparations à l'argent (méthode de Mielchowski) ont permis d'y déceler des fibrilles nerveuses en assez grande quantité. C'est donc une tumeur développée sur le 6^e nerf intercostal et présentant la structure de ces néoplasmes des nerfs périphériques que l'on désigne aujourd'hui sous le nom de « gliome périphérique », de « schwannome » ou de « neurinome »; l'aspect en est très caractéristique et permet de reconnai-

tre que ces tumeurs ne sont pas développées aux dépens du tissu conjonctif banal, mais bien dûes à une prolifération de l'appareil différencié de soutien des fibres nerveuses périphériques (gaines de Schwann). Elles peuvent ou non contenir des fibrilles nerveuses colorables par la réduction des sels d'argent.

Quand je sus à quelle tumeur j'avais affaire chez ma malade, je cherchai s'il n'existait pas chez elle des signes frustes de neurofibromatose (taches pigmentées, fibromes cutanés), je n'en trouvai pas trace; on sait, en effet, que ces tumeurs se rencontrent fréquemment chez les malades qui présentent le syndrome de la neurofibromatose de Recklinghausen.

En résumé, il s'agissait chez cette malade d'une volumineuse tumeur intra-thoracique, développée aux dépens du 6^e nerf intercostal; à son entrée dans l'espace intercostal, présentant la structure d'un gliome périphérique ou schwannome, ayant eu un développement très lent, ayant provoqué une usure lente de la face latérale des vertèbres (6 et 7 D) et des côtes correspondantes, et des douleurs vives par compression nerveuse. L'opération fut assez facile et permit d'enlever la totalité de la tumeur. Le pneumothorax opératoire, lentement constitué et corrigé de suite par la saisie du poumon, à la façon de Delagenière, fut très bien supporté. La réunion complète, sans drainage de la cavité pleurale, permit d'obtenir une guérison opératoire simple, sans complications pleuropulmonaires.

Les tumeurs intra-thoraciques de cette nature semblent très rares. Un seul cas analogue a été publié récemment dans « Zentralblatt für Chirurgie (12 janvier 1924, p. 50) par Guleke de Iéna; dans son cas, comme dans le mien, c'est la radiographie seule qui permit de reconnaître l'existence de la tumeur.

Le diagnostic clinique entre ces tumeurs du médiastin postérieur extra-pulmonaires et les tumeurs intra-pulmonaires est très difficile : c'est avant tout la radiographie, et surtout la radiographie stéréoscopique qui permettra de le faire, ainsi que la forme régulière de la tumeur, son évolution lente et l'absence complète, de symptômes pulmonaires (hémoptysies, expectoration exagérée, dyspnée et signes stéthoscopiques).

OBSERVATION VIII

Laure

*Neurinome intra-thoracique et épanchement pleural, in
Revue de la Tuberculose, décembre 1930.*

Il s'agit d'un homme de 40 ans, peu robuste mais ayant fait la guerre, qui a présenté en 1927 un gros testicule, rond, lisse, sans bosselure, pour lequel on porte, en l'absence de toute syphilis, le diagnostic de tuberculose. Cependant, l'évolution est insolite. A la fin de l'été 1928, le testicule est devenu énorme, gros comme deux poings, et le malade se décide à se faire opérer. Le diagnostic de tuberculose paraissant certain, on ne fait pas d'examen histologique. Les suites opératoires sont normales et la convalescence rapide.

Au printemps 1929, le malade, qui est en très bon état général, se plaint de vagues douleurs dans le dos, au creux épigastrique, et dans la région hépatique. Cliniquement, on ne trouve rien qu'une matité anormale à la base droite, en arrière. Le repos procure une courte amélioration après laquelle les douleurs reparaissent plus vives et plus fréquentes. On fait à ce moment une première radio qui montre une opacité de la base droite à limite

supérieure très nette, et on porte le diagnostic de pleurésie enkystée de la base droite, de nature probablement tuberculeuse. Le malade est envoyé à la montagne, mais à son retour, les troubles ont encore augmenté. Une deuxième radio montre alors l'opacité de la base droite augmentée, mais à limite supérieure toujours très nette. Deux ponctions exploratrices sont pratiquées qui restent blanches.

A ce moment, s'installent des signes de compression médullaire : trépidation épileptoïde, exagération des réflexes patellaires, ébauche de Babinski à droite. Le diagnostic s'oriente alors vers une lésion vertébrale avec volumineux abcès; mais la radio ne montre aucune déformation des vertèbres. De nouvelles ponctions restent toujours blanches. L'auscultation est muette. Cependant, le malade maigrit, présente de l'hippocratisme des doigts, une dyspnée légère avec température à 37°5 et 38°. Une nouvelle radio montre toujours la même opacité de la base droite, mais cette fois, la limite supérieure n'est plus aussi nette. On refait une ponction qui cette fois, ramène 10 cc. de liquide citrin, très fibrineux, où l'examen montre une mononucléose abondante, du sang, des cellules endothéliales mais pas de cellules néoplasiques.

Enfin, brusquement, un soir, apparaissent des phénomènes d'asphyxie, et la radio décèle une opacité complète et totale de l'hémithorax droit; le médiastin est refoulé et le cœur collé contre la paroi costale.

Devant l'urgence des phénomènes asphyxiques, on intervient à la locale. A l'ouverture du thorax, s'écoule un litre de liquide citrin et une tumeur énorme apparaît dont on prélève un fragment.

Mort au bout de trois semaines.

L'examen histologique du fragment enlevé montre une tumeur d'origine nerveuse, neurogliomateuse, dérivée de

la gaine de Schwann, variété de neurinome fuso-réticulé, dit Schwannome.

L'auteur note le lien possible entre la tumeur testiculaire et la tumeur intra-thoracique et insiste sur le fait que le malade avait en 1918 présenté des douleurs semblables au creux épigastrique avec amaigrissement et hippocratisme des doigts. Tous phénomènes disparus à la géomobilisation.

OBSERVATION IX

Folke Knutsson in Acta Radiologica 30 septembre 1931.

Il s'agit d'une femme de 30 ans, célibataire, qui, un matin, au réveil, ressent brusquement une douleur violente dans le côté droit du cou, s'irradiant en bas, vers l'omoplate. En même temps, pendant quelques jours, température au-dessus de 40°. Son médecin pense alors à une myosite. Ces symptômes disparaissent au bout de quelques semaines. Seuls, persistent de temps en temps, quelques élancement dans l'épaule.

En janvier 1922, les troubles reparaissent. On parle de surmenage, de fatigue, mais les crises douloureuses augmentent graduellement. En avril 1925, elle entre à la clinique médicale de l'hôpital Maria. On trouve alors à l'examen, un peu de submatité du sommet droit, en arrière, et à la radio, une ombre homogène, grosse comme une amande, derrière l'extrémité sternale de la clavicule. Cette masse, apparaît en vue latérale, située tout près de la paroi postérieure du thorax. Aucun diagnostic n'est posé. Après sa sortie de l'hôpital, la malade fut suivie chez elle pendant quelque temps, mais les douleurs deviennent intolérables et elle entre dans un hôpital de province où on lui fait de la radiothérapie.

En mai 1926, elle entre de nouveau à l'hôpital Maria, en chirurgie cette fois. Une nouvelle radio montre que la légère opacité trouvée en 1922 au sommet droit, a considérablement grossi.

Se basant sur les douleurs névralgiques coexistant avec le développement constaté aux rayons X, d'une tumeur dans la partie postérieure de la cavité thoracique, le professeur Key pense à un neurinome probable, développé aux dépens du 3^e nerf intercostal.

Opération le 21 mai. L'épaule est tirée un peu en avant, et on pratique une incision verticale entre les apophyses épineuses et le bord scapulaire, passant à travers le trapèze et la rhomboïde. Résection des extrémités postérieures des 3^e et 4^e côtes et de la pointe des apophyses transverses correspondantes. On trouve dans le 3^e espace, une tumeur ovale, grosse presque comme une œuf de poule, extra-pleurale, ayant son sommet dans le trou de conjugaison qui semble un peu agrandi. On l'enlève prudemment, mais la plèvre, très mince, est perforée. Fermeture au catgut de la perforation, qui est recouverte d'un lambeau des muscles intercostaux. Mise en place d'une mèche et fermeture partielle de la plaie. Les tissus saignent abondamment pendant l'opération et l'évolution post-opératoire est compliquée par l'apparition d'un pneumo-thorax avec léger épanchement pleural, lié sans doute à une hémorragie. La malade guérit cependant, et sort le 7 juillet, ne présentant plus aucun trouble.

Examen histologique. — Neurinome. La tumeur entourée d'une capsule de tissu conjonctif, présente des parties riches en noyaux, d'autres, au contraire, très pauvres. On note en certains endroits une disposition très nette des noyaux en palissade. Présence de plusieurs points nécrosés, et de petites zones hémorragiques. Vascularisation assez abondante.

OBSERVATION X

Folke Knutsson (lot. cit.).

Il s'agit d'une jeune fille de 15 ans, admise à l'hôpital le 22 septembre 1929, et souffrant depuis deux mois de douleurs lancinantes dans la jambe droite, surtout dans le genou. En plus, dernièrement, douleurs dans le dos.

La malade, un peu faible d'esprit, paraît en bon état général. L'examen montre des signes de spasticité des 2 membres inférieurs, avec exagération des réflexes et Babinski positif des deux côtés. Une ponction lombaire donne une pression de 150-170 mm. L'épreuve de Queckenstedt est positive. Un transit lipiodolé montre un obstacle au niveau de D 4. En somme, signes de compression médullaire par tumeur probable au niveau de D 4.

Mais l'examen du thorax révèle une matité du sommet gauche, sans autre anomalie. On fit pendant le séjour de la malade à l'Hôpital plusieurs examens radiologiques du thorax, qui montrèrent une opacité de la grosseur d'une orange au sommet gauche, à contour inférieur régulièrement arrondi, comprimant la 3^e côte et le côté gauche de la 2^e dorsale, qui paraissent légèrement atrophiées.

Une irradiation préliminaire de la tumeur n'amène aucun changement et on intervient le 27 juin 1930 sur la moelle. On trouve une tumeur allant de D 1 à D 4, avec sur la gauche un prolongement s'enfonçant dans le trou de conjugaison. Elle est enlevée par morcellement, et l'examen histologique montre qu'il s'agit d'un neurinome présentant une structure cellulaire typique et par ailleurs une apparence bénigne.

La malade se rétablit très bien après l'opération et peut sortir en décembre. Un nouvel examen radiologique du thorax est pratiqué en janvier 1931 et montre toujours au sommet gauche la même masse opaque, restée sans aucun changement.

OBSERVATION XI

Folke Knuttsson (loc. cit.).

Jeune fille de 15 ans qui ne voit plus de l'œil droit depuis l'âge de 4 ans. Les ophtalmologistes pensèrent alors à une simple atrophie, liée à une névrite optique de cause inconnue. A l'heure actuelle, on ne peut s'empêcher de penser qu'il s'agissait plus probablement d'un neurinome du nerf optique, d'autant plus que le Wassermann est négatif.

Il y a un an, apparut une tuméfaction de la région sus-claviculaire droite. Le médecin qui l'examina alors trouva de l'empâtement avec une masse dans la profondeur, qui lui donna plutôt l'impression d'un ganglion. La tuméfaction disparut peu à peu, et à l'heure actuelle, on n'en retrouve aucune trace. Par contre, on remarque, disséminés sur tout le corps, des nævi pigmentaires bruns ayant la forme de feuilles de chêne; la malade est d'une intelligence un peu au-dessous de la normale.

En décembre 1930, la malade se trouve fatiguée et on pratique un examen radiologique du thorax, qui révèle au sommet droit, une opacité homogène, de la grosseur d'un œuf, bien circonstrite. Le cliché permet de voir nettement la réflexion de la plèvre pariétale sur la tumeur, qui est donc extra-pleurale. A son niveau, les apophyses transverses sont un peu écartées, et on a l'impression d'un certain degré d'atrophie des corps vertébraux comprimés. L'examen clinique ne révèle qu'une matité du sommet droit, surtout en arrière.

Selon toute vraisemblance, il s'agit ici d'un neurinome développé en partie dans les trous de conjugaison, et causant ainsi l'écartement des apophyses transverses. Il est un peu extraordinaire «ependant que la malade n'éprouve aucun symptôme, ni douleurs, ni fourmillements dans le bras.

OBSERVATION XII

MM. Roger et Alliez

(In *Société de Médecine de Marseille*, 13 nov. 1933.

Malade atteint de neuro-fibromatose cutanée, et de scoliose dorso-lombaire, chez lequel un traumatisme attire l'attention sur une saillie anormale de l'extrémité interne de la cavicule gauche. Cette saillie est due à une luxation déterminée par une volumineuse tumeur médiastinale supérieure, qui ne se traduit que par des signes objectifs très discrets de compression pulmonaire. Cette néo-formation doit être rapportée à la maladie de Recklinghausen. Depuis trois ans, les signes ne se sont pas aggravés et le malade a pu se livrer à un travail peu fatigant.

OBSERVATION XIII

Walzel (In *Burn's Beitrage, Zur Klinischen Chirurgie*

Tumeur siégeant dans l'hémithorax droit en haut et en arrière. L'opération montre que la tumeur est rétro-pleurale et provient de la colonne dorsale. L'examen histologique montre une tumeur à point de départ dure-mérien.

OBSERVATION XIV

Kienbock et Hugo Rosler (*loc. cit.*)

Femme de 20 ans n'ayant présenté jusqu'ici que de légères poussées congestives pulmonaires, à frigore, qui ont toujours guéri.

Depuis un an environ, sont apparues des douleurs lancinantes dans le dos et depuis 8 jours : température à 38° sans frissons, qui diminue. Pourtant la malade tousse d'une toux rauque et aboyante, avec expectoration modérée, muqueuse. Un examen de crachats est négatif.

Examen. — Femme de taille moyenne plutôt élancée. Les vertèbres dorsales supérieures semblent très hautes, douloureuses à la pression. En arrière et à droite, au sommet, zone de matité jusqu'à la 3^e dorsale. De plus, à la base, seconde zone de matité, très étendue. Respiration diminuée. Rien à l'abdomen.

Diagnostic. — Pneumonie avec exsudat pleural. Tuberculose possible.

Radio. — A droite, en haut et en arrière : tumeur grosse comme le poing, avec, du même côté, un gros épanchement pleural. La tumeur n'est mobile ni avec la déglutition, ni avec la toux, mais par contre, à chaque mouvement respiratoire, le cœur est attiré vers le côté droit malade. Les vertèbres voisines sont légèrement déformées.

Diagnostic. — Tumeur intra-thoracique, vraisemblablement neurofibrome avec pleurésie.

Une ponction ramène un liquide hémorragique.

Une inspection plus minutieuse permet alors de trouver, au niveau de la fosse sus-épineuse droite un nœvus pigmentaire très étendu, allongé, de couleur brune, plus foncé sur les bords, avec un prolongement linguiforme en arrière. En avant : se trouve à peu près au même niveau, un peu au-dessous des clavicules, deux petites taches pigmentées. De même la peau au niveau de la tumeur intra-thoracique et au niveau des seins est hyperpigmentée.

On fait une nouvelle radio qui montre la même chose et on conclut à un neurofibrome.

Trois mois plus tard, la malade est en bonne santé., et un examen aux rayons X montre la même tumeur alors que le pleurésie est guérie.

OBSERVATION XV

Kienbock et Hugo Rosler (*loc. cit.*)

Homme de 28 ans. Souvent malade dans son enfance, mais depuis, bien portant; s'adonne aux sports depuis l'âge de 18 ans.

Il y a quatre ans, un examen médical soigneux est pratiqué pour son entrée dans un club sportif. Le sujet ne se plaint d'aucune douleur, mais on trouve à l'écran une grosse tumeur dans l'hémithorax gauche en haut et en arrière.

Depuis un an présente de la dyspnée à la course ou au cours d'ascension et doit renoncer aux sports.

Examen. — Homme robuste (1 m. 74 - 100 kgrs). On trouve sur la poitrine, à gauche, au niveau des pectoraux, des zones dépigmentées, allongées, dont l'une, longue de 6 cm., est légèrement arrondie, et un peu frangée sur ses bords. Un peu partout, taches pigmentées lenticulaires avec une plus grosse sur le scrotum. L'examen clinique de la poitrine et de l'abdomen ne révèle rien; en particulier, pas de matité.

La radio montre une colonne vertébrale normale. Le thorax est symétrique et l'hémithorax droit est normal.

Dans l'hémithorax gauche, tout en haut, au niveau du 1^{er} espace intercostal antérieur et des deux premières côtes, se voit une tumeur ronde de la grosseur d'une

pomme, très en arrière et paraissant toucher au médiastin. Le sommet du poumon s'éclaire beaucoup moins que le reste du champ. La partie supérieure de la crosse aortique se sépare à peine de la tumeur. On note de légers mouvements d'ascension de la tumeur à l'inspiration, tandis qu'elle n'est influencée ni par la toux ni par la déglutition. Pas de battements. Par ailleurs, les poumons sont normaux, comme la thyroïde, le cœur et l'aorte.

Diagnostic. — Neurofibrome.

Evolution. — Depuis 4 ans, la tumeur n'a pas sensiblement augmenté.

CONCLUSIONS

1° La maladie de Recklinghausen n'est pas seulement une affection cutanée marquée par des taches pigmentaires, dont quelques-unes, par leur volume méritent le nom de tumeurs royales, mais on y rencontre aussi des tumeurs profondes au niveau des divers organes et des diverses cavités de l'organisme.

2° Parmi ces dernières, les tumeurs intra-thoraciques, par leur volume toujours important, les compressions qu'elles exercent au niveau des organes voisins, leur siège et leur aspect bien spécial à la radioscopie-graphie, enfin leur évolution, prolongée, mais aboutissant de règle à la mort si on n'intervient pas, méritent d'être mieux connues. Assez fréquentes en effet, pour que nous puissions en rapporter ici quinze cas, dont un personnel, particulièrement net, elles n'ont fait, à notre connaissance, l'objet d'aucun travail d'ensemble tant en France qu'à l'étranger.

3° Histologiquement, on leur reconnaît deux formes distinctes, caractérisées, l'une par ses cellules orientées « en tourbillons » autour d'un point central, et une abondance extrême de noyaux alignés en palis-

sade; c'est la forme fibrillaire ou type A d'Antoni; l'autre, par des fibres pauvres en noyaux, mais s'entrecroisant en tous sens : c'est la forme réticulaire ou type B d'Antoni. Dans les deux cas, et toujours, elles sont constituées par des éléments nerveux émanés de la fibre nerveuse elle-même, ou de la gaine de Schwann. Leur point de départ sera soit le système nerveux cérébro-spinal, soit le sympathique. Ce sont là d'ailleurs des caractères communs avec toutes les autres manifestations de la maladie de Recklinghausen dont la nature uniquement nerveuse, même pour les taches pigmentaires, semble actuellement s'imposer.

4° Macroscopiquement, ce sont des tumeurs volumineuses, pouvant atteindre la grosseur d'une tête d'enfant. Leur surface extérieure est particulièrement arrondie et lisse. Leur consistance, en général ferme, peut être cependant plus molle, et même gélatineuse. Elles peuvent présenter des hémorragies, et de véritables cavités pseudo-kystiques, par nécrose. Elles siègent presque de règle dans le sinus costo-vertébral, émanant ou du sympathique dorsal, ou des racines rachidiennes, présentant à leur point de départ un véritable pédicule, qui pourra, on le comprend, pénétrer dans le trou de conjugaison et se développer même dans le canal rachidien, prenant alors l'aspect « en sablier ».

5° Leur évolution est lentement progressive, se faisant par poussée, survenant soit sous l'influence d'un

traumatisme ou d'une maladie infectieuse, soit même sans cause apparente. Elles agissent par compression sur le poumon qu'elles repoussent, mais ne pénètrent pas, sauf dans les formes intra-pulmonaires, dites encore intra-parenchymateuses. Elles compriment au contraire, et lèsent le squelette qu'elles déforment, et le divers organes du médiastin : trachée, œsophage, nerfs. L'irritation de la plèvre se marquera assez souvent par une pleurésie coexistante, et parfois antérieure à tout autre symptôme. Assez souvent, elles seront découvertes avant tout signe de compression des organes voisins et constitueront une trouvaille radiologique. Elles ne dégénèrent que d'une façon très exceptionnelle, non pas en sarcomes, mais en glioblastomes, constituant alors ce que l'on a appelé des gliosarcomes.

6° Leur étiologie est imprécise comme celle de la maladie de Recklinghausen elle-même. Elles sont de tous les âges depuis l'enfance (1 an) jusqu'à la vieillesse (75 ans), sans influence du sexe. Au point de vue pathogénique, elles relèvent d'une malformation du tissu ectodermique, les cas tardifs montrant à quel point leur évolution peut être longue.

7° Cliniquement elles ne présentent que des signes d'emprunt liés à la compression des nerfs, de la trachée, de l'œsophage, plus rarement des vaisseaux, variables, on le comprend, avec le siège de la tumeur. Les douleurs névralgiques avant tout, dans le dos, parfois au cou ou à l'épigastre, la dyspnée d'effort, un

peu de dysphagie, ou même, comme chez notre malade, un syndrome de Claude Bernard-Horner par irritation du sympathique, en sont l'expression habituelle. Les signes directs sont moins nets et se résument en une matité franche dans une zone bien limitée et souvent une légère réaction pleurale. L'examen radioscopique constitue au contraire le véritable signe de certitude.

8° Les rayons X en effet, en montrant une tumeur thoracique de volume considérable, à contours lisses et arrondis, d'opacité homogène et à siège postérieur, retro-pleural, évident, permettant le diagnostic, présumé déjà par les signes cliniques qui viennent d'être dits. On éliminera ainsi les tumeurs ganglionnaires et surtout la lymphogranulomatose médiastinale, ainsi que les autres tumeurs du médiastin, bénignes ou malignes, les kystes hydatiques en particulier, qui ont un siège plus antérieur. La recherche soigneuse et systématique enfin des signes cutanés de la maladie de Recklinghausen viendra confirmer ce diagnostic.

9° Le pronostic devrait être bénin à priori, ces tumeurs n'étant pas envahissantes et évoluant d'une façon extrêmement lente. Il est grave en réalité, de par la méconnaissance habituelle de cette affection qui, laissée à elle-même, finira par provoquer par son volume des troubles de compression définitifs, avec atteinte grave de l'état général, aboutissant à la cachexie.

10° Le traitement est uniquement opératoire. La radiothérapie n'a donné jusqu'ici, notre cas personnel

en est une preuve, aucun résultat réel. La voie d'abord est la voie postérieure donnant un accès facile sur la tumeur qui sera extirpée en totalité. La mortalité encore actuellement très élevée puisque 4 seulement des 7 cas opérés, relevés par nous, l'ont été avec succès, devrait s'abaisser d'une façon notable avec les progrès de la chirurgie thoracique d'abord, et surtout lorsque ces neurinomes à localisation si spéciale seront reconnus et étiquetés d'une façon plus précoce.

Vu : le Président de thèse,

M. DEBRÉ

Vu : le Doyen de la Faculté,

M. ROUSSY

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

S. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- BELOT et PENTEUIL. — Les opacités arrondies du thorax. *Journal d'Electro-radiologie*, N° 10, Octobre 1930.
- BOHRER et LINCOLN. — *Ganglioneuroma of the chest in children*. *Journ. Thoracic Surg.* N° 4, Avril 1934.
- BROCHARD. — Contribution à l'étude de la neuro-fibromatose, forme pigmentaire et lésions osseuses. *Thèse Paris 1934*.
- CORNIL, KISSEL, BEAU et ALLIEZ. — Les formes généralisées et dissociées de la maladie de Recklinghausen (neuroectodermomatose).
- CORRIGIONI. — Weber die intra-thorakalen neurofibrome und ihre differential diagnose. *Röntgenpraxis* t. III, N° 4 25 février 1931.
- CROUZORA. — Le névrome plexiforme et la maladie de Recklinghausen. *Monde Médical*, 1^{er} Mai 1922.
- CUNEO. — Neurinomes intra-thoraciques. *Société de chirurgie*. 12 juillet 1933.
- DELHERM et MOREL-KAHN. — Diagnostic des tumeurs du poumon chez l'adulte. *Journal de Radiologie et d'Electrologie*. Mars 1930.
- DELILLE et LESTOCQUOT. — Ganglioneurome pulmonaire *Société de Pédiatrie*, 18 oct. 1932.

- GRIESBACH. — Ganglioneurome intra-thoracique. *Zeitsch f. Tuberk.* Octobre. 1932.
- HUSTIN, COQUELET et RENDERS. — Neurinome développé dans le thorax sur la chaîne latérale sympathique. *Société de chirurgie*, 28 juillet 1933.
- KELLA W.L. et COLLENDER. — Neuro-fibrome naissant de la plèvre. *Américain Surgery*. Octobre 1930.
- GYHSELEN. — Contribution à l'étude de la maladie de Von Recklinghausen. *Revue Belge des sciences médicales* N° 6. Juin 1934.
- KIENBOCK et ROSLER. — Neurofibromatose. *Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen*, 1932.
- LAURE. — Neurinome intra-thoracique et épanchement pleural. *Revue de la tuberculose*, 3^e série, t. XI, N° 30 Déc. 1930.
- KNUTTSSON FOLKE. — Neurinome intra-thoracique. *Acta Radiologica*, 30, sept. 1931.
- LECÈNE. — Volumineuse tumeur intra-thoracique développée aux dépens d'un nerf intercostal. *Bulletins de la Société de Chirurgie*, Paris 1924.
- MACKIE WHYRTE. — Neuro-fibromatose généralisée. Mort par tumeur du côté gauche de la cavité thoracique. *Scottish Medical and Surgic-Journ.* Août 1907.
- MAKKAS. — Diagnostic et traitement des neurinomes intra-thoraciques. *Burn's Beiträge Zur Klinischen chirurgie*. T. CLIX, N° 3, Mars 1934.
- RENFIELD et YORRAY. — Nature de la maladie de Recklinghausen et des tumeurs qui s'y associent. *Arch. of Neurology and Psychiatry Chicago*. vol XXIII. N° 2 Février 1930.

PIERSON. — Epilepsie Congénitale et malformations neuroectodermiques. *Thèse Nancy* 1923.

ROGER et ALLIEZ. — Neurofibromatose périphérique et médiastinale. *Société de Médecine de Marseille*, 13 nov. 1933.

ROUFFART-MARTIN et ROUFFART-THIRIAR. — A propos d'un cas de neurinome intra-thoracique. *Arch. Franco-Belges de Chirurgie*, Avril 1928. XXI^e année. N° 4.

ROUSSY. — Traité d'Anatomie Pathologique, Masson, édit.

WALZEL. — Tumeurs du poumon. *Bern's Beiträge zur Klinischen Chirurgie*. T.CLVIII, N° 6, Déc. 1933.

Angers. — L'Imprimerie de l'Anjou, 21, boulevard Dumesnil

1847